

AUS DER KLINIK UND POLOKLINIK FÜR NEUROLOGIE
DER JOHANNES GUTENBERG-UNIVERSITÄT MAINZ

ZUR FRAGE DER ERYTHROMELALGIE:
EIGENSTÄNDIGES KRANKHEITSBILD ODER SYMPTOMENKOMPLEX

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER WÜRDE DES DOKTORS DER MEDIZIN
DER JOHANNES GUTENBERG-UNIVERSITÄT IN MAINZ
DEM FACHBEREICH MEDIZIN VORGELEGT

VON
WOLFGANG SÜSS
AUS RODALBEN

MAINZ
1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552619_0034

Aus der Klinik und Poliklinik für Neurologie
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

ZUR FRAGE DER ERYTHROMELALGIE:
EIGENSTÄNDIGES KRANKHEITSBILD ODER SYMPTOMENKOMPLEX?

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von
Wolfgang Süss
aus Rodalben

Mainz
1979



Dekan: Professor Dr. H. Leithoff

1. Gutachter: Professor Dr. H. C. Hopf

2. Gutachter: Professor Dr. G. W. Korting

Tag der mündlichen Prüfung: 24.10.79

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
A. EINLEITUNG	2
B. ANLASS UND FRAGESTELLUNG	5
C. METHODIK	6
D. KRITISCHE WERTUNG DER 142 FÄLLE AUS DER LITERATUR	7
1. Methoden der Befunderhebung	7
2. Spektrum der Therapie	8
3. Verbesserung der Diagnostik	15
E. DIFFERENTIALDIAGNOSE	16
1. Thrombangiitis obliterans	16
2. Lupus erythematoses (LE)	17
3. Gicht	18
4. Arteriosklerose	19
5. Raynaud-Phänomen	19
6. Myeloproliferative Erkrankungen	21
7. Acrodermatitis chronica atrophicans (ACA)	23
8. Andere Krankheiten	26
F. BESCHREIBUNG EINES FALLES	65
G. DISKUSSION	71
H. AUFLISTUNG DER FÄLLE	76
I. ZUSAMMENFASSUNG	85
LITERATURVERZEICHNIS	86

A. EINLEITUNG

Die heute allgemeingültige Definition des seltenen Krankheitsbildes "Erythromelalgie" hält sich an die Auffassung des Text-book of Medicine von BEESON-MACDERMOTT (1975): Erythromelalgie (MITCHELL 1872) ist ein seltenes Syndrom von paroxysmaler beidseitiger Vasodilatation der Füße und seltener der Hände. Dabei wird über brennende Schmerzen, erhöhte Hauttemperatur und gerötete Haut geklagt.

Historisches: Im Jahre 1872 stellte MITCHELL den Fall eines Seemanns vor, der unter einer bis dahin nicht beschriebenen vasomotorischen Erkrankung der Füße litt. 1878 berichtete er von 5 weiteren Fällen, die er um 6 weitere aus der Literatur ergänzte (MITCHELL 1878). Folgende Charakteristika waren diesen Fällen gemeinsam:

1. Anfälle brennender Schmerzen mit beidseitigem symmetrischen Befall der Hände und/oder Füße.
2. Die Anfälle werden durch Belastung, Stehen oder Hitze ausgelöst bzw. verstärkt.
3. Durch Hochlagern oder Kälteapplikation wird eine Besserung erreicht.
4. Während des Anfalls sind die befallenen Gliedmassen gerötet und geschwollen, ausserdem besteht in dem betroffenen Gebiet eine Erhöhung der Hauttemperatur.
5. Der Zustand lässt sich nicht durch Medikamente bessern.

Diese fünf Merkmale wurden für unabdingbar erachtet, um die Diagnose dieser Krankheit akzeptieren zu können. MITCHELL gab dieser Symptomenkonstellation den Namen "Erythromelalgie". Erste grössere Veröffentlichungen waren die von LANNOIS 1880, LEWIN und BENDA 1894 und CASSIRER 1912. Es gab dann einen Gipfel an Publikationen in den 20-er Jahren. Die letzte grössere Publikation stammt aus dem Jahre 1964 von ALARCON-SEGOVIA und BABB (Abb. 1).

Ätiologie und Pathogenese: Die Ursache ist unbekannt. Es wird von vererbten Fällen berichtet (CROSS 1962). Normalerweise ist die Durchblutung in den Extremitäten erhöht, jedoch treten die Symptome auch auf, wenn die Arterien mit einer Blutdruckmanschette komprimiert werden (LEWIS 1933). Deshalb nimmt man an, dass es sich um eine Übererregbarkeit der Hautgefässe gegenüber Hitze und Druck handelt. Da es jedoch nur sehr wenige pathophysiologische Befunde gibt, konnten noch keine einheitlichen pathologischen Ursachen gefunden werden. Das Syndrom soll keine Bindung an Alter und Geschlecht haben.

Klinik: Die Patienten klagen über Anfälle brennender Schmerzen an beiden Händen und/oder Füssen von unterschiedlicher Dauer (einige Minuten bis mehrere Tage). Die Häufigkeit der Anfälle ist variabel. Der Schmerz wird entweder oberflächlich oder tief empfunden und befällt umschriebene Bezirke der Handflächen und/oder Fußsohlen, die gesamten Hände und manchmal sogar die gesamte Extremität.

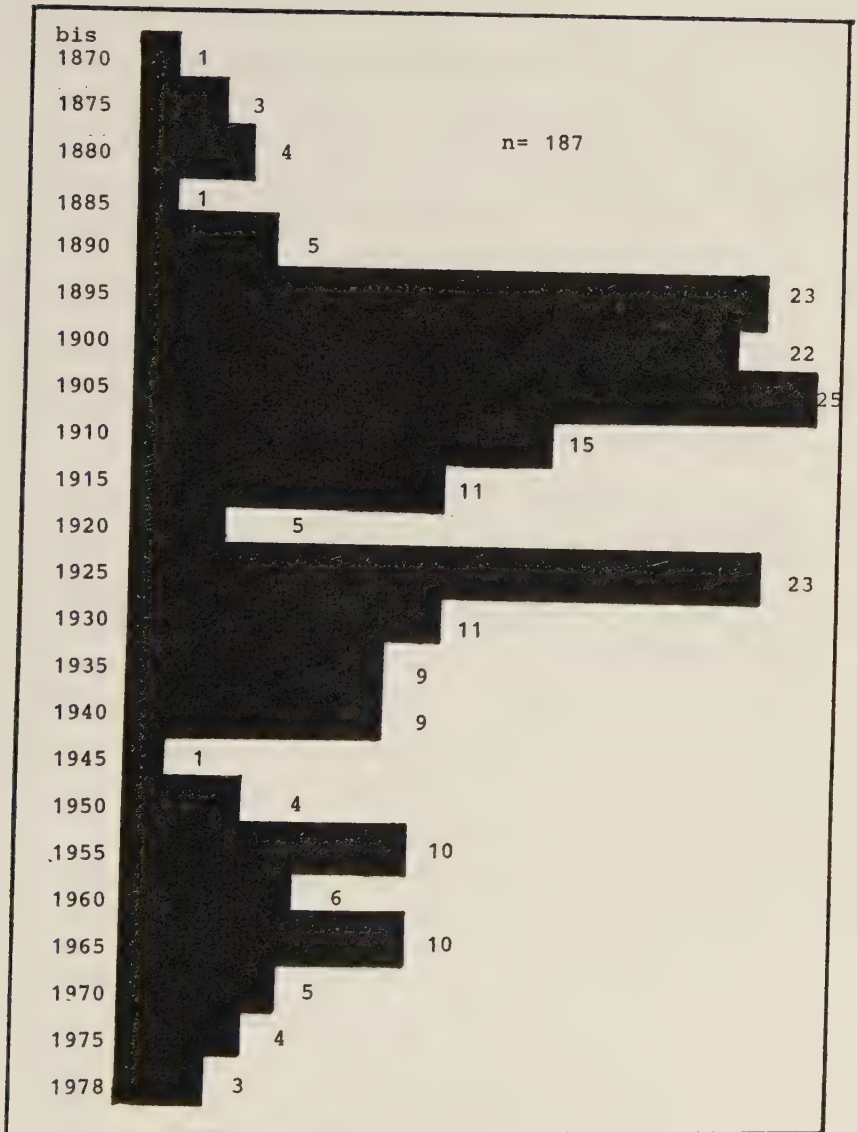


Abbildung 1: Erscheinungsjahr der bekannten Publikationen von Erythromelalgiefällen.

Die Anfälle folgen örtlicher Wärmeapplikation (auch warmer Umgebungstemperatur), Anstrengung und auch nur dem Herabhängen der Extremitäten, also Gelegenheiten, die mit einer Erweiterung der Kapillaren einhergehen. Die Symptome können über viele Jahre hinweg nur schwach ausgeprägt bleiben oder aber so intensiv werden, dass sie den Patienten handlungsunfähig machen. Trophische Veränderungen, Gangrän oder Ulcerationen gehören nicht hierher. Neben den idiopathischen Formen wird auch von symptomatischen Formen bei Lupus erythematodes und Polycythämia vera berichtet.

Differentialdiagnose: Ähnliche Beschwerdenkomplexe werden angetroffen bei Arteriosklerose, Neuritis, Ganglionitis, Thalliumvergiftung, chronischer Dermatitis, Kälteschäden und Kausalgie.

B. ANLASS UND FRAGESTELLUNG

Beim Vergleich der Erstbeschreibung von MITCHELL 1872 und 1878 mit der Beschreibung in einem Hand- oder Lehrbuch aus neuerer Zeit (GOTTRON 1962; BEESON-MACDERMOTT 1975) fällt auf, dass die Diagnose "Erythromelalgie" damals wie heute rein aufgrund bestimmter Symptome gestellt wird. Sowohl Pathologie als auch Ätiologie und Pathogenese konnten in den 100 Jahren seither nicht geklärt werden. Auffallend ist ausserdem ein starker zahlenmässiger Rückgang der in der Weltliteratur publizierten Fälle in den letzten 30 Jahren (Abb. 1). Die niedrige Anzahl der Publikationen zwischen 1915 - 1920 und 1939 - 1945 ist wohl kriegsbedingt. Der Rückgang der Publikationsfrequenz von 1900 bis 1978 legt den Verdacht nahe, dass eine Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten früher als Erythromelalgie bezeichnete Krankheiten heute anders einzuordnen erlaubt. Als Beispiel wäre hier der Lupus erythematodes aufzuführen, der erst seit 1948 durch den damals entwickelten LE-Zelltest besser diagnostiziert werden kann und der Erythromelalgie ähnliche Symptome hervorruft (siehe im Kapitel "Differentialdiagnose"). Schon BROWN 1932 vermutete, dass von 10 als Erythromelalgie publizierten Fällen nur einer den streng angewandten Kriterien MITCHELL's entspricht. Aus diesem Grunde erschien es angezeigt, sich einmal genau mit den in der Weltliteratur beschriebenen Fällen auseinanderzusetzen, um die Fälle nach Überprüfung der Diagnose eventuell in verschiedene Gruppen einteilen zu können. Auch ein Fall aus der Neurologischen Universitätsklinik Mainz soll dabei diskutiert werden.

C. METHODIK

Zur Klärung der genannten Fragestellung waren möglichst sämtliche Titel von Erythromelalgie-Kasuistiken einzusehen. Die Informationen von DIMDI erweisen sich als sehr lückenhaft, da dort das Spektrum der früheren Literatur relativ schmal ist. So wurden anhand des Index Medicus, des Referates und Zentralblattes Haut und Geschlechtskrankheiten sowie Neurologie/Psychiatrie insgesamt 230 Publikationen ausfindig gemacht. Sämtliche in der Bundesrepublik Deutschland vorhandene Literatur stand zur Verfügung. Die Einschaltung des ausländischen Leihverkehrs war beschämend ergebnislos. Schliesslich verblieben aus der vorhandenen Literatur 142 Fälle, die eine Auswertung im Hinblick auf Symptomatik, Lokalisation, Begleiterkrankung, therapeutisches Ansprechen und sonstiger Besonderheiten zuließen. Sie wurden an den von BROWN 1932 aufgestellten 6 Gruppen (s. Seite 62) gemessen oder, sofern möglich, anderen Diagnosen zugeordnet.

D. KRITISCHE WERTUNG DER 142 FÄLLE AUS DER LITERATUR

1. Methoden der Befunderhebung

Wendet man die von MITCHELL definierten Kriterien streng auf die vorliegenden Fallbeschreibungen an, so erfüllen keineswegs alle jedes der fünf Kriterien, die gemäss der Konzeption von MITCHELL (s.S. 1) gefordert werden müssten (s. Abb. 2 bis 7). In vielen Fällen wird lediglich berichtet, es handele sich um eine "typische Erythromelalgie" (TELFORD 1937; SAITO 1929; BAGINSKI 1880; NAVARRO 1925; BADA 1977; BABB 1964 u.a.). BABB 1964 erwähnt 51 Fälle von Erythromelalgie, deren Diagnose "im angiologischen Labor gesichert" worden sei, für die aber anamnestische diagnostische und laborchemische Daten fehlen. Zudem werden auffallend viele (21) dieser 51 Fälle als sekundäre Erythromelalgie bei anderer Grundkrankheit eingeordnet. Derartige Publikationen können nicht berücksichtigt werden.

Aber auch unter den berücksichtigten Fällen weisen 46% eine Grundkrankheit auf (s. Abb. 8), so dass sich die Frage aufdrängt, ob die angegebenen Erythromelalgiesymptome durch die Grundkrankheit bedingt sind. Insgesamt ist die Schilderung der Fälle meist als unzureichend zu beurteilen. Bei KOCH 1892; LANDGRAF 1892; LEPINASSE 1880 u.a. und besonders in den Publikationen von 1900 fehlen Labordaten, was eine exakte Differentialdiagnose damals sehr erschwerte.

2. Spektrum der Therapie

Das Spektrum der therapeutischen Möglichkeiten oder besser Versuche dazu weisen eine Vielfalt auf, die kaum mit einer einheitlichen Pathogenese der beschriebenen Krankheitsbilder zu vereinbaren ist (Abb.10). So führen in einigen Fällen (BUREAU 1964; JELINEK 1970; MARTORELL 1935) vasodilatorische, in anderen (ARNDT 1941; CZYZOWSKI 1962; MUFSON 1937) vasokonstriktorische Substanzen zu einer Symptom-Besserung. Minderung der Beschwerden durch Kälteapplikationen und Hochlagerung der Extremitäten wird von einigen Autoren als Kriterium der diagnostischen Zuordnung beiseitegeschoben, wenn sie angeben, dass Wärme Linderung brachte, z.B. mittels Infrarot-Licht und Höhensonne (CZYZOWSKI 1963; EYRING 1934; KUNSTMANN 1920). Bei anderen Patienten ergab sich erst nach Amputation der befallenen Glieder eine Besserung (WOODNUT 1884; A. STURGE 1897).

Eine Reihe von Fällen, bei denen eine andere Grundkrankheit besteht wie Lupus erythematoses, Polycythämia vera und myeloische Leukämie, zeigten eine Besserung der Symptome nach erfolgreicher Therapie der Grundkrankheit. So konnte in den Fällen mit Polycythämia vera als Grundkrankheit ein Aderlass für einige Zeit die Beschwerden zum Verschwinden bringen (ALARCON 1966; SMITH 1938). Bei Lupus erythematoses und myeloischer Leukämie zeigte Prednison- bzw. Busulfan-gabe den gleichen guten Effekt (ALARCON 1973). Acetylsalicylsäure als analgetische und die Thrombozytenaggregation

hemmende Substanz zeigte bei einer grossen Anzahl von Fällen gute Wirkung (s. Abb. 10). Dies könnte der Hinweis auf eine Thrombozytenaggregationsstörung bei diesen Krankheitsbildern sein, zumal sämtliche Fälle, bei denen als Grundkrankheit ein thrombocytopathisches Geschehen vorlag (REDDING 1977; BONNEU 1964), auf Acetylsalicylsäure ansprachen. Leider kann man diesen Erfolg nicht so klar untersuchen, da ja die analgetische Komponente des Medikamentes auch zu Linderung der Beschwerden führen kann.

In 38% der hier verwerteten 142 Kasuistiken fehlt bedauerlicherweise die Angabe einer Therapie, was teils Folge einer zu knappen Schilderung ist, teils daran liegt, dass keine Mittel zu einer Besserung der Symptomatik führten, auch Kälteapplikationen nicht (HORIUCHI 1925; LEWIN 1894; MUFSON 1937 u.a.).

Eingreifende Massnahmen wie Grenzstangenausschaltung hatten unterschiedlichen Erfolg. Während TELFORD 1940 über 3 erfolgreiche Sympathektomien berichtete, waren die Ergebnisse von BROWN 1925 und SAITO 1929 negativ. Einmal (BUREAU 1964) führte neben anderen Medikamenten auch ein Placebo zur Besserung der Beschwerden. Nicht anders stellt es sich in den Lehrbüchern dar: BEESON-MACDERMOTT und GOTTRON geben an, dass sowohl vasokonstriktorische als auch vasodilatatorische Substanzen Besserung bringen können. Wir leiten daraus einige Skepsis in Bezug auf ein einheitliches pathogenetisches Geschehen ab, worauf später noch einmal einzugehen sein wird.

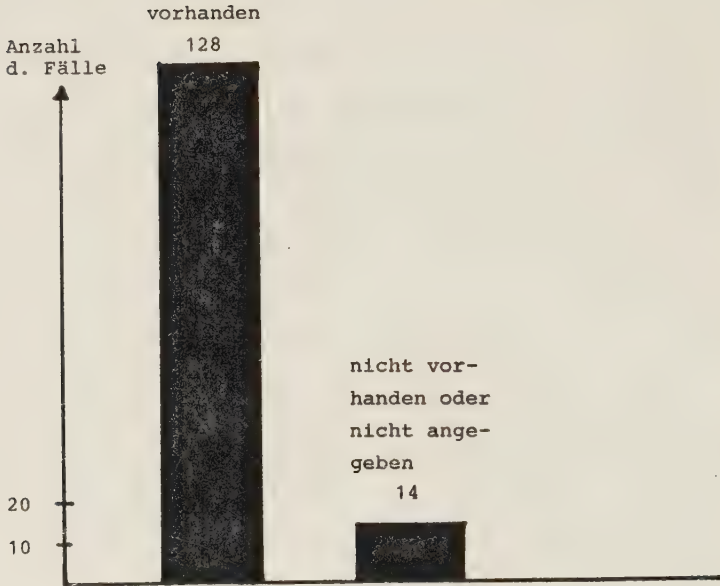


Abbildung 2: Verteilung des Symptoms "brennender Schmerz" der befallenen Extremität

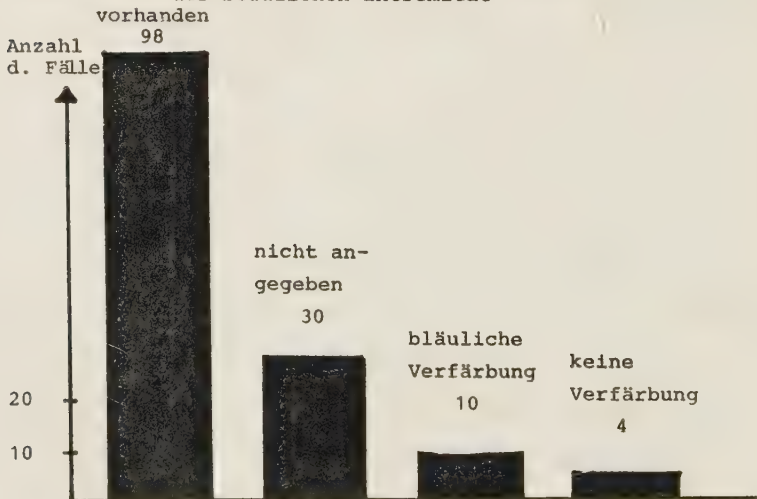


Abbildung 3: Verteilung des Symptoms "Rötung" der befallenen Extremität

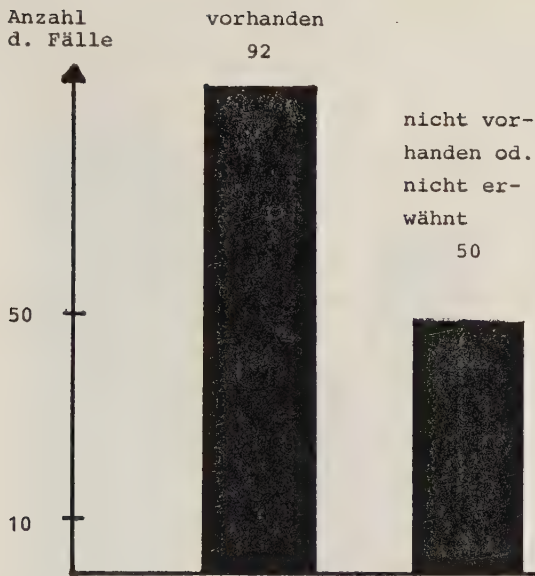


Abbildung 4: Verteilung des Symptoms "Hyperhidrosis" der befallenen Extremität (n= 142)

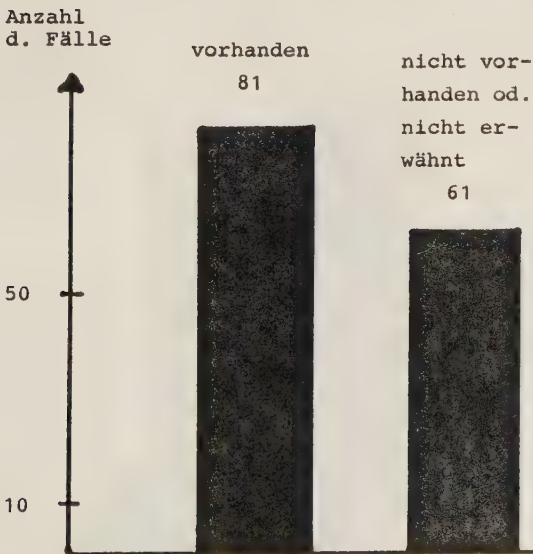


Abbildung 5: Verteilung des Symptoms "Erhöhung der Hauttemperatur" der befallenen Extremität (n= 142)

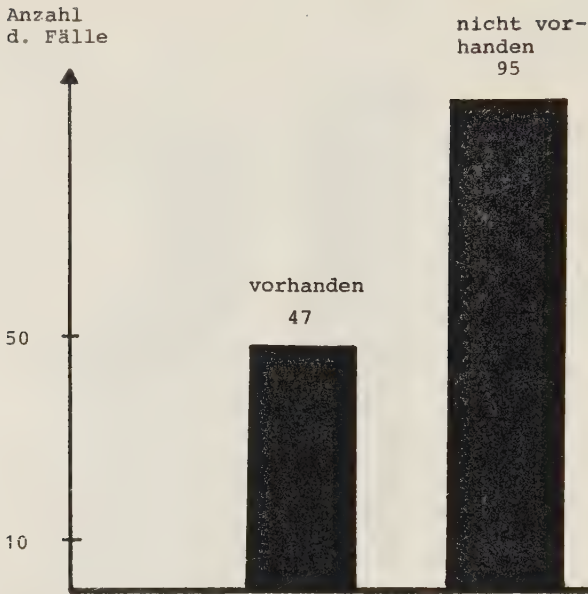


Abbildung 6: Verteilung des Symptoms "Schwellung" der betroffenen Extremität (n = 142)

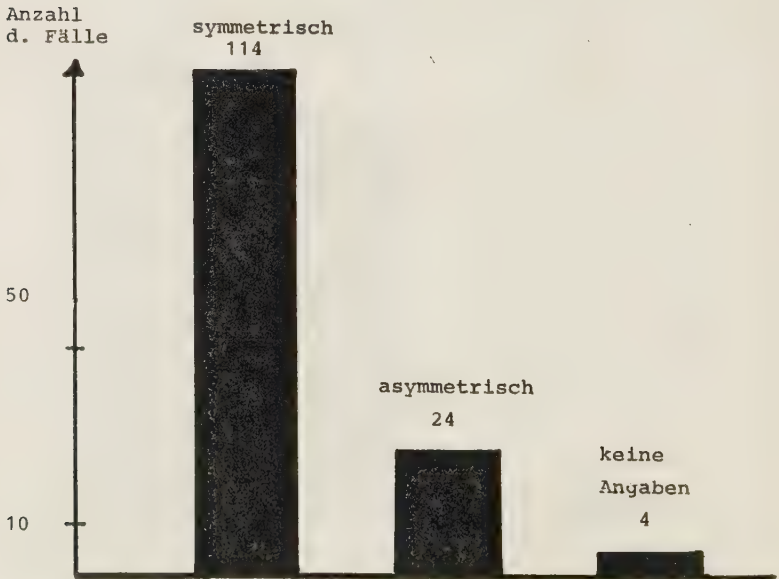


Abbildung 7: Symmetrischer und asymmetrischer Befall der Extremitäten (n = 142)

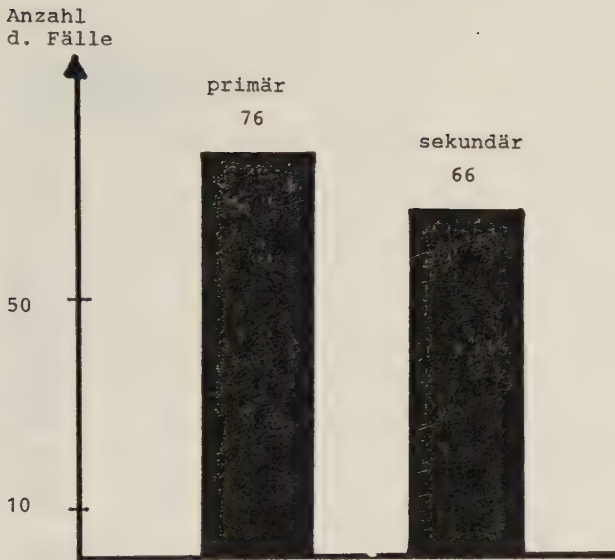


Abbildung 8: Genuine Erythromelalgie und solche, die mit anderen Krankheiten kombiniert auftritt (n= 142)

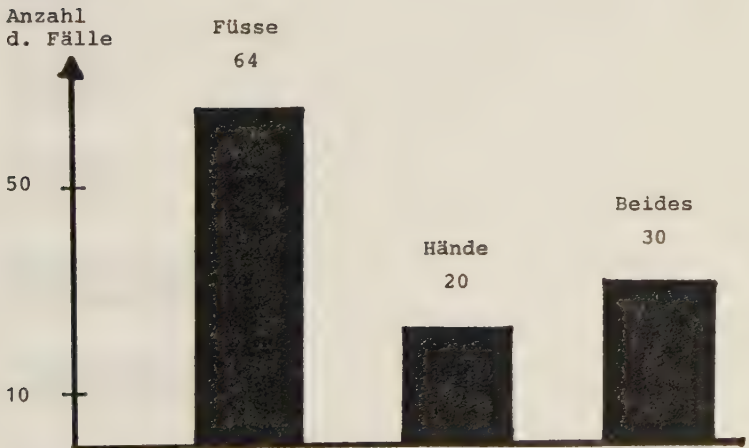


Abbildung 9: Befall der Füsse, Hände und beidem bei symmetrischem Befall der Extremitäten (n= 114)

Anzahl
d. Fälle
(n= 157)

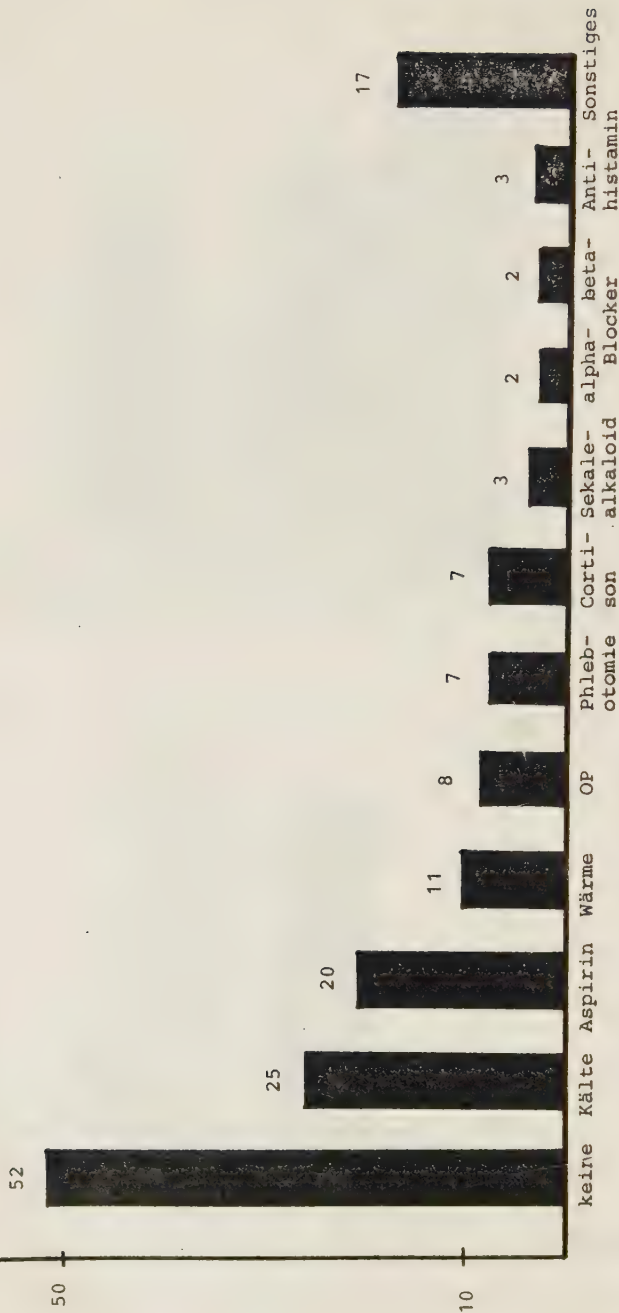


Abbildung 10: Aufstellung der therapeutisch benutzten Medikamente (mehr als 142, da Ansprechen auf mehrere Medikamente vorhanden). Nur solche Medikamente sind aufgeführt, die zu Heilung bzw. Besserung führten

3. Verbesserung der Diagnostik

Wie erwähnt, wird die Diagnose Erythromelalgie (vergl. auch Abb. 1) heute wesentlich seltener gestellt: in den letzten 10 Jahren 16 Fälle, davon die Hälfte sekundäre Erythromelalgie-Fälle. Hauptsächliche Grundkrankheiten sind Lupus erythematoses, Polycythämia vera, Sklerodermie und Thrombocythämie. ALARCON 1966 betont, dass Erythromelalgiesymptome myeloproliferativen Erkrankungen bis zu 16 Jahren vorausgingen. Die Frage, ob in solchen Fällen Initialsymptome erkannt wurden, ist nicht zu beantworten; mangelhafte Labordaten erlauben keine eingehende Analyse. Jedoch sollen im nachfolgenden Kapitel auch die Fälle diskutiert werden, bei denen der Verdacht auf eine der oben genannten Erkrankungen gegeben erscheint.

Im folgenden sollen einige der wichtigsten differentialdiagnostisch in Frage kommenden Krankheiten angesprochen und kurz geschildert werden, und dann nicht zur ETA gehörige, wenn auch so publizierte Fälle, jeweils zugeordnet werden.

1. Thrombangiitis obliterans (Morbus v. Winiwater-Buerger)

Der typische Patient mit Morbus v. Winiwater-Buerger ist jung und Raucher. Er zeigt die Symptome einer peripheren vasculären Ischämie und klagt über kalte Extremitäten, Raynaud-Phänomen und Hyperhidrosis. Ulcerationen der Füße und Zehen werden beobachtet und subjektiv stärkste Schmerzen bemerkt. Oft ist eine Thrombophlebitis migrans und ein Befall der Arterien vorhanden. Die Diagnose ist letztlich nur bioptisch zu stellen.

Hierher gehört wohl der Patient von DEHIO (1894) mit Hyperhidrosis, livide-raynaudartiger Verfärbung der Füße, Ulcerationen und Pulsreduktion an der befallenen Hand; zu diskutieren wäre allenfalls ein beginnender LE oder Kälteagglutinine.

Ganz ähnlich liegt der Fall 2 von EULENBURG.

Der Patient von A. STURGE (1880) zeigt die typische Symptomatik einer Thrombangiitis obliterans, rechts mussten die Zehen amputiert werden. P. WEBER (1915) beschreibt einen ganz gleichen Patienten jüdischer Abstammung.

Keiner dieser Fälle (einschliesslich Fall 3 von EULENBURG) ist jedoch der Erythromelalgie nach den von MITCHELL beschriebenen Kriterien zuzuordnen, weil bei ihnen raynaudartige Veränderungen dominieren und ausnahmslos Ulcerationen bestehen, die nicht zur Erythromelalgie gehören.

2. Lupus erythematoses (LE)

Neben den bekannten Symptomen von seiten der inneren Organe treten bei 75% der Fälle Hautmanifestationen in Form des klassischen Schmetterlings-Exanthems, Photosensibilität, Purpura, Urticaria und bei 17% Raynaud-Phänomen auf (DUBOIS 1966) . Ein Patient von ALARCON (1963) sowie fünf von ALARCON (1973) mit LE haben auch Erythromelalgiesymptome mit symmetrischer schmerzhafter Rötung der Extremitäten. Bei allen stehen jedoch die LE-Symptome mit Schmetterlings-Erythem und histologisch gesicherter Arteritis bei positivem LE-Zelltest im Vordergrund. Wir vermuten deshalb eine seltene Hautmanifestation des LE. Zweimal (ALARCON 1973, Fall 2 und 5) fand sich auch ein Raynaud-Phänomen. Alle Symptome verschwanden unter hoher Prednisontherapie, während sonst (MANDELL 1977) Cortison keine Linderung bringt.

Geht man nun umgekehrt davon aus, dass bei LE mit Beteiligung des Gefäßsystems der Hände ETA-artige Symptome auftreten, gehören vermutlich die Fälle von LEWIS (1933, Nr. 1) und MEYER (1922) mit Raynaud-Phänomen und Rötung im Gesicht hierher.

Für den Fall von LEWIS (1933) ist ein Gefässleiden mit kälteabhängiger Verstärkung zu diskutieren. Vor allem: keiner dieser Fälle ist von der Symptomatik her der Erythromelalgie zuzurechnen.

3. Gicht

Die klinischen Manifestationen der Gicht betreffen die akute Gichtarthritis, die trophische Gicht, die Uratsteinniere und die Gichtniere. Nur die zwei erstgenannten Manifestationsformen geben Anlass zu Verwechslungen mit ETA. Die akute Gichtarthritis geht mit schwerer Entzündungsreaktion von Gelenk und umgebender Haut einher. Umschriebene Schwellung, Röte und Wärme und aussergewöhnliche Empfindlichkeit der Haut sind auch ETA-Symptome.

Asymmetrischer Befall, erhöhte Serumharnsäure und Röntgenbild sprechen für Gicht. Unter den Mitteilungen der Literatur könnte der Fall 10 von MITCHELL (1878) Gicht gewesen sein, da nur der rechte Fuss befallen war und nach Gichttherapie Besserung eintrat. SMITH (1931) beschrieb einen Mann mit Symptomen nur am linken Fuss; die Untersuchung war ungenügend. Ein Patient von CARTER (1935) hatte am rechten Fuss eine livid-rötliche Schwellung hauptsächlich an grosser Zehe und angrenzendem Fussrücken. Aufschlussgebende Labordaten fehlen. Eine Acrodermatitis chronica atrophicans (siehe später) könnte vorgelegen haben, der alleinige Befall des rechten Fusses spricht gegen ETA.

4. Arteriosklerose

Die Arteriosklerose mit dem Kardinalsymptom der Claudicatio intermittens zeigt gerade beim bevorzugten Befall der Gliedmassen sehr viele Spielarten in ihrer Ausprägung. So können neben den klassischen Symptomen, wie Kälte, Taubheit, Parästhesien, livide Verfärbung der betroffenen Extremität, auch Rötung, Schwellung und Linderung der Beschwerden durch Kälte vorkommen. Die Fälle von BIKELES (1915), DUBOIS (1923), LEWIN (1894 Nr. 4), MORGAN (1889 Nr. 1) und SMITH (1938 Nr. 1) könnten hierhergehören, da sie fast alle die Beine betreffen und eine typische Claudicatio intermittens bieten. Drei von diesen (LEWIN 1894 Nr. 4, DUBOIS 1923, BIKELES 1915) zeigten Besserung unter Wärmebehandlung, was nach MITCHELL's Kriterien eine ETA ausschliesst.

5. Raynaud-Phänomen

Beim typischen Raynaud-Phänomen verfärben sich die Akren, meist die Finger, bei Kälteexposition weiss und danach cyanotisch, während der Erholungsphase verdrängt eine glänzende Rotverfärbung (reaktive Hyperämie) die Cyanose. In der reaktiven Hyperämiephase finden sich brennende Schmerzen, Schwellung und erhöhte Hauttemperatur (alles gleichermassen auch Symptome der ETA). Das Raynaud-Phänomen ist Begleitsymptom bei verschiedenen Grundkrankheiten wie arteriellen Verschlusskrankheiten, Kollagenosen, Vergiftung (Ergotamin und Methysergid), Kälte-Antikörpern und neurogenen Läsionen

(Poliomyelitis, Syringomyelie), Irritation des sympathischen Nervensystems und Störungen der Blutgerinnung.

Die anfängliche Blässe zeigt die Vasokonstriktion der kleinen Hautgefäße an. Später dilatieren sich die Digitalarterien und Venen und der verlangsamte Blutstrom erlaubt dem Hämoglobin mehr Sauerstoff abzugeben und verursacht kalte und cyanotische Finger. Wenn die Vasokonstriktion ganz aufgehoben ist, verstärkt sich der Blutfluss (reaktive Hyperämie) und ruft eine hellrote Farbe der zuvor ischämischen Finger hervor. Bei Raynaud-Patienten ist sowohl die gesamte als auch die kapilläre Durchblutung der Finger geringer als bei Normalpersonen (BEESON-MACDERMOTT 1975).

Bei einigen als ETA beschriebenen Fällen bestand ein zusätzliches Raynaud-Phänomen. Die ETA-Attacken könnten vielleicht eine besonders stark und lang ausgeprägte reaktive Hyperämie gewesen sein, wobei die Raynaud-Symptomatik so blande verlief, dass sie übersehen wurde. Hier kommen besonders die bereits erwähnten Fälle mit Lupus erythematoses (ALARCON 1973, Fall 2 und 5), Polycythämia vera (BONNEU 1927, Fall 3) und Thrombocythämie (BONNEU 1924, Fall 2) in Frage. Andere Fälle bieten neben einer fraglichen Erythromelalgiesymptomatik nur ein isoliertes Raynaud-Phänomen: Der Fall von MÜLLER (1947) kann nicht unter ETA eingeordnet werden, da die Patientin eine cyanotische Verfärbung der Haut hat

und zudem ständig über kalte Extremitäten klagt: Weitere 3 Fälle (HIROSE 1925, HOSHINA 1933, RUDZKI 1937) lassen sich nicht klären, da nur die Kombination von ETA-Symptomen und Raynaud-Phänomen erwähnt ist.

6. Myeloproliferative Erkrankungen

Zahlreich sind die Fälle mit ETA als Symptom einer myeloproliferativen Erkrankung, nämlich: Polycythämia vera (ALARCON 1960, REDDING 1977, BONNEU 1924, KRÄGER 1915, ZADEK 1918 und SMITH 1938), Thrombozythämie (REDDING 1977 und BONNEU 1924) und myeloischer Leukämie (ALARCON 1966), wobei "Erythromelalgie" bei Polycythämia vera am häufigsten beschrieben wird. Begleitsymptome bei Polycythämia vera, die Ähnlichkeit mit ETA haben, sind vor allem Hämorrhagien in der Haut und Plethora der Beine und Füße; zudem ist meist der systolische Blutdruck erhöht. Massgeblich sind Thrombosen und hämorrhagische Infarkte. Neben Erhöhung der Thrombozytenzahl auf Werte bis zu einigen Millionen wird oft auch eine starke Erhöhung der Serumharnsäure-Werte gefunden: Im Fall 3 von ALARCON 1966 auf 11 mg%; auch der Fall von KRÄGER 1915 bietet mit schmerzhafter Schwellung des linken Zehengrundgelenkes Hinweise auf Gicht.

Für die von ALARCON 1966 beschriebenen Fälle wird anhand der Labordaten eine Polycythämia vera bewiesen. Die Beschreibung der ETA-Symptome allerdings ist recht dürftig.

Es heisst nur, sie seien im angiologischen Labor verifiziert worden. Da man bis jetzt noch kein eindeutiges vaskulopathophysiologisches Substrat für ETA kennt, ist die Aussage von ALARCON sehr schwer zu bewerten. Ziemlich sicher sind ETA-Symptome bei Polycytämia vera relativ selten. In allen Fällen verschwand die Symptomatik nach Aderlass, alle Patienten bis auf einen hatten erhöhte Thrombozytenzahlen, was mit den Beobachtungen von ETA bei Thrombocythämie korreliert (BONNEU 1924, REDDING 1977).

Die beiden Fälle von REDDING (1977) lassen auf der Abbildung nicht das typische Bild einer Erythromelalgie erkennen (die Füße sind gefleckt, livide), wie es im angiologischen Atlas von A. KAPPERT dargestellt wird. Daher deutet unseres Erachtens alles mehr auf eine Störung der Blutgerinnung im Rahmen einer Thrombozythämie hin.

In diesem Zusammenhang ist auf die Zusammenstellung der Mayo-Klinik einzugehen (BABB 1964; ALARCON et al. 1964). Leider lässt sich diese Studie im Rahmen dieser Arbeit schlecht verwerten, da sie keine Fallbeschreibungen enthält und somit hinsichtlich der diagnostischen Einordnung nicht überprüfbar ist. Von 51 Fällen hatten 30 primäre Erythromelalgie, d.h., keine andere Grundkrankheit war zu eruieren. Die anderen 21 hatten sekundäre Erythromelalgie, darunter allein 10 Fälle mit myeloproliferativen Erkrankungen. Da die anderen Fälle teilweise auch oben beschriebene Grundkrankheiten haben, soll nur die Tabelle von BABB wiedergegeben werden.

Verteilung der Patienten nach der Krankheit, die mit sekundärer Erythromelalgie assoziiert ist (nach BABB 1964)

n = 21

Polycythämie	: 9
Myeloische Leukämie:	1
Hochdruck	: 6
Veneninsuffizienz	: 1
Diabetes mellitus	: 2
Sklerodermie	: 1
RA	: 1

REDDING (1977) vertritt die Auffassung, dass die Thrombozyten nach Aggregation Serotonin und Prostaglandine freisetzen. Bei geringerer Anzahl von Aggregaten und Freisetzung sollen Erythromelalgie-Symptome entstehen. Bei zahlreichen Aggregaten sind Cyanose und Mikroinfarkte die Folge. Die gute Therapiemöglichkeit mit Aspirin stützt diese These. Die Temperaturabhängigkeit erklärt er mit dem Ausfall der biochemischen Reaktion unterhalb gewisser Temperaturgrenzen. Positive Hinweise dafür bieten nur Fälle mit erhöhter Thrombozytenzahl (17 von 142 Fällen).

Bei keinem der Fälle ohne Polycythämie und Besserung unter Aspirin (ALARCON 1963, BLOOM 1964, MARKEL 1938, SMITH 1938 und MANDELL 1977) waren Blutbild und Thrombozytenzahl verändert.

7. Acrodermatitis chronica atrophicans (Herxheimer)

Im Schrifttum spielt die Differenzierung Acrodermatitis chronica atrophicans (ACA) gegenüber Erythromelalgie kaum

eine Rolle (CASSIRER u. HIRSCHFELD 1936, BING 1965, SCHALTENBRAND 1951, BODECHTEL 1958). HOPF (1966) widmet dieser Thematik ein eigenes Kapitel und erwähnt einige Fallbeschreibungen von Erythromelalgie, die als ACA einzuordnen sind (z.B. SCHÜTZ 1899, LASSAR 1900).

Die ACA ist eine chronische Erkrankung. Die ersten Hautveränderungen sind hellrote, meist **grosse** fleckförmige Effloreszenzen, die sich vergrössern und langsam angrenzende Hautpartien erfassen. Zunehmend wechselt die Färbung ins lividrote. Die anfängliche ödematöse Schwellung im entzündlichen Stadium weicht einer Atrophie der Haut und Subcutis:

Zigarettenpapierartige Haut und Elasticaverlust, Verlust der Schweiss- und Talgsekretion und Durchscheinen von Venen und Sehnen sind der typische späte Aspekt (HOPF 1966). Die Streckseiten der Extremitäten: Ellenbogen, Ulnarseite der Vorderarme, Handrücken, Streckseite der Finger, Patellarregion, Tibiagegend und Fussrücken sind bevorzugter Sitz; Fingerspitzen und Zehen, Fußsohlen und Handinnenflächen bleiben fast regelmässig ausgespart.

Da bei der ACA ebenfalls sehr heftige Schmerzen, auch Schmerzparoxysmen vorkommen, ist die Verwechslungsmöglichkeit mit Erythromelalgie gegeben. Erythromelalgiebeschreibungen mit trophischen, sensiblen und motorischen Störungen lassen stets an ein anderes neurologisches Leiden denken. Die Erstbeschreibungen der Erythromelalgie (GRAVES 1864, MITCHELL 1872 und LANNOIS 1880) vermerken, dass trophische Störungen, insbesondere aber Hautatrophien dabei nicht vorkommen. Ein wei-

terwesentliches Unterscheidungsmerkmal gegenüber ACA ist das Befallensein der ganzen Hand bzw. des Fusses ohne Aussparung der Zehen oder Finger und Fußsohlen bzw. Handinnenflächen.

SCHÜTZ (1899) schilderte eine 49-jährige Frau mit Anfällen von brennenden Schmerzen in der linken Hand und im linken Unterarm. Gleichzeitig bestand eine "venöse Röte" an den Streckseiten der linken Hand und des linken Unterarmes. Im Gegensatz zu den Literaturangaben über Erythromelalgie, bessern Bewegung und Wärme die Beschwerden, während Kälte und Ruhe sie verschlimmern. Die Haut des linken Handrückens zeigt einen blaurötlichen Farbton, der grossfleckig auf den Unterarm übergeht und bis zum Ellenbogen reicht. Die Haut des Handrückens ist faltig und zerknittert, glänzt, scheint stark verdünnt, zu weit für die Hand und lässt sich in grossen Falten abheben. Die Beugeseite ist nicht betroffen. Die Venen treten hervor. Danach handelt es sich um die Beschreibung eines klassischen Falles von ACA, die Schmerzen können nach heutiger Kenntnis (HOPF 1973) als typisch gelten.

Der Fall von LASSAR (1900) wird nur knapp beschrieben, jedoch betont SCHÜTZ, dass er mit seinem Fall absolut identisch ist.

Der 44-jährige Patient von SENATOR (1892) hat folgenden Befund: Rückseite der linken Hand und beider Fußrücken

und Streckseite des linken Unterarmes tiefdunkel blau-rot; die Röte ist ganz diffus. Sämtliche Finger sind ausgespart. Es finden sich die bei ACA bekannten fibroiden Knoten und die Verhärtung des Gewebes. Auch die leichte Parese und Parästhesie im linken Arm passen eher zur ACA als zur Erythromelalgie. Weitere Fälle, die mit relativ grosser Wahrscheinlichkeit eine ACA als Grundkrankheit haben, sind die Fälle von SCHLEICHER (1949), RUDZKI (1912), MÜLLER (1947), EYRING (1934), BIRKNER, SELIGMANN (1926) und KÖNIGSTEIN (1924). Der Verdacht ergibt sich für die Fälle von ARNDT (1941), CYZOWSKI (1962), PEPPER (1968), SCHIRRMACHER (1914) und WOODNUT (1894), da bei ihnen mehr die Hautatrophien im Vordergrund stehen; Genaues lässt sich dazu allerdings schwer sagen, da die Beschreibung des Zustandes der Haut sowie der Lokalisation und sonstiger Besonderheiten teilweise zu knapp und unzureichend gehalten ist, so dass die Nachprüfung der Diagnose nicht möglich ist. Bei allen Fällen zeigt sich nicht die voll ausgebildete Symptomatik der Erythromelalgie, so dass eine andere Hauterkrankung, wahrscheinlich eine ACA, zu vermuten ist.

Zusammenfassend können also diese Fälle nicht der Erythromelalgie zugeordnet werden.

8. Andere Krankheiten

Abschliessend ist noch eine Reihe von Fällen zu besprechen, die anderen Krankheiten zugeordnet werden müssen, die aber

differentialdiagnostisch von der ETA relativ weit entfernt sind, so dass eine ausführliche Schilderung des Grundleidens den Rahmen dieser Arbeit sprengen würde.

Die drei Fälle von KOCH (1892) stellen wohl ein Tarsaltunnelsyndrom dar. Die motorischen und sensiblen Ausfälle entsprechen dem Ausbreitungsgebiet des Nervus tibialis posterior. Das gleiche gilt wohl für die Fälle von MARCACCI (1887) und MORGAN (1889, Nr. 2); doch sind die Fälle so knapp geschildert, dass eine zweifelsfreie Zuordnung unmöglich ist. Aber schon LEWIN und BENDA (1894) sahen diese Fälle als Neuralgie an.

Bei Fall Nr. 2 von MUFSON (1937) dürfte es sich wohl um ein Carpaltunnelsyndrom handeln. Schmerzen, Parästhesie und Muskelatrophie beziehen sich genau auf das Versorgungsgebiet des N. medianus, und der Befall nur einer Gliedmasse und das Vorhandensein trophischer Störungen passen nicht zur ETA.

Einige Fälle zeichnen sich dadurch aus, dass die als ETA gedeuteten Symptome nach einem Trauma auftraten, sei es nun nach Kälte (SELIGMÜLLER 1894), wonach häufig Fehlregulationen der Durchblutung vorkommen, oder Schussverletzungen (LEWIN 1894, Fall 39) oder sonstigen Traumen (BING 1930, MUMFORD 1929 und NETO 1971). Sie können meines Erachtens nicht als ETA im eigentlichen Sinne angesehen werden, da sich viele Momente überlagern. Der Fall von BLOOM (1964) ist als post-zoster-Neuralgie zu betrachten.

Eine andere Gruppe von Patienten bietet Symptome, die stark auf eine Polyneuropathie hindeuten (MARKEL 1938, EULENBURG 1893, Nr. 1, MARKS 1971, MITCHELL 1878, Nr. 7, MORGAN 1889). Auch wenn bei keinem dieser Fälle histologisch oder elektrophysiologisch die Bestätigung dafür vorliegt, möchten wir sie doch nicht als ETA einordnen.

In zwei Fällen ist eine Intoxikation anzunehmen, die Beschwerden verschwanden nach Absetzen der Noxe. In einem Fall handelte es sich um Gynergen (NIESEN 1928), im anderen um eine Hg-Vergiftung (KUNSTMANN 1920) im Rahmen einer Luestherapie.

Eine Rarität stellt der von HOSHINA (1933) berichtete Fall dar, bei dem die Symptomatik im Rahmen einer Ascarideninfektion auftrat und verschwand, nachdem die Ascaridentherapie erfolgreich war. Hier käme wohl am ehesten eine allergische Reaktion auf die Ascarideninfektion in Frage. Leider ist der Artikel nur sehr knapp gehalten.

Eine Reihe von Erkrankungen mit ETA hat eine Lues in der Anamnese. Es sind dies fast alle Beschreibungen, die aus dem letzten Jahrhundert datieren. In dieser Vorpenicillinaera wurden vor allem Schwermetallsalze (Salvarsan u. Mercuriumchlorid) zur Therapie dieser Krankheit benutzt. Somit ist schwer zu sagen, inwieweit eine toxische Schädigung der peripheren Gefäße durch diese doch relativ starken gefäß- sowie neuro-

toxischen Substanzen massgeblich war. Natürlich dürfen auch nicht die verschiedenen Manifestationsformen der Lues vergessen werden. DUMAS (1925), MACHOL (1892) und GREINER (1873) berichteten von solchen Fällen, die teilweise jedoch (MACHOL 1892 und GREINER 1873) recht dürftig beschrieben sind. Der Fall von DUMAS zeigt neben typischen Symptomen im Sinne einer Tabes dorsalis (erloschene Reflexe an den Beinen, Argyll Robertson-Phänomen) livide verfärbte und kalte Beine sowie Schmerzen bei längerem Gehen. Am ehesten handelt es sich hier wohl um eine Claudicatio intermittens, überlagert von einer Tabes dorsalis, nicht aber um eine ETA.

In einem von COLLOGNON (1966, Nr. 3) beschriebenen Fall besteht als Grundkrankheit eine Encephalomyelitis disseminata. Es wurden trophisch gestörte erythematös veränderte Partien an den Aussenseiten der Waden gefunden. Trophische Begleiterscheinungen und Lokalisation (Waden) sprechen gegen ETA.

LAIGUEL (1923) berichtet von zwei Frauen, die beide nach beidseitiger Ovariectomie über rote hyperästhetische und geschwollene Hände klagten. Ausserdem bestand eine Hyperhidrosis. Diese Beschwerden besserten sich nach exogener Hormonzufuhr. Es gibt noch zwei ähnliche Fälle, und zwar die von HORIUCHI (1925, Nr. 1) und MIHAIL (1957). Im ersten traten Schmerzen, Rötung und Hitze an beiden Füßen im Anschluss an eine Entbindung auf und besserten sich rasch. Ein weiterer Anfall wiederum trat nach einer Entbindung auf und besserte sich ebenfalls

nach kurzer Zeit. Für ETA typische Befunde fehlen: Wärme verschlimmert nicht, Kälte lindert nicht und Bewegung löst den Anfall nicht aus. Das alles macht eine ETA unwahrscheinlich. Im Fall von MIHAIL (1957) handelt es sich um eine Negerin, die kurz vor und für sechs Wochen nach der Entbindung über brennende Schmerzen im Bereich beider Hände klagte, zudem bestand eine erhöhte Hauttemperatur und Hyperhidrosis. Die Veränderung der Hautfarbe ist nicht festgestellt. Auffällig sind noch Parästhesien in beiden Armen. Da die Schmerzen nur nachts auftraten, ist an eine Brachialgia paraesthetica nocturna zu denken, die gerne doppelseitig und am Ende der Gravidität auftritt.

CROSS (1962) berichtet über eine Sippe mit vererbter Niereninsuffizienz (leichte Aminoacidurie), bei der auch einige unter "Erythromelalgie" leiden. Ein Mitglied mit beiden Leiden wird genau geschildert: seit Pubertät Anfälle von Erythromelalgie und brennende Schmerzen an Händen und Füßen, diese sind druckempfindlich und leicht gerötet. Im Verlauf treten die Symptome am ganzen Körper auf und bleiben bis zum Tode an Urämie bestehen. Leider fehlen in dem Artikel sämtliche laborchemischen Daten. Es wird nur eine Albuminurie und ein leichter Hypertonus angegeben, ausserdem bestanden massive Ödeme an den Beinen. Da auch die sonst üblichen Reaktionen auf Wärme und Kälte fehlen, sollte man auch diesen Fall nicht in die Reihe der ETA einordnen.

SEDATI (1962) berichtet von einem 18-jährigen Mädchen, das die typischen Symptome einer ETA an allen vier Extremitäten zeigt, jedoch fehlt die Beeinflussbarkeit der Beschwerden durch Wärme. Da in der Anamnese Perniosis angegeben wird, die auch später weiterbesteht, lässt sich schwer sagen, inwieweit die Symptomatik von ETA abzugrenzen ist, zumal die Perniosis auch mit brennenden Schmerzen und reaktiver Hyperämie einhergeht.

Einige knapp gehaltene Schilderungen (LANDGRAF 1892, LANNOIS 1880, LEPINASSE 1890 und SINDO 1935) stellten wohl Infektionskrankheiten dar, die besonders die Haut befallen. Bei LANDGRAF (1892) ist nur der rechte Finger befallen und zeigt sämtliche Entzündungszeichen; da bei der Incision kein Eiter abfließt, dürfte es wohl ein Erysipeloid gewesen sein. Im Falle von LANNOIS (1880) ist an eine Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis zu denken. Im Anschluss an eine Erkältung waren linker Fuss und rechte Schulter betroffen, das rechte Schultergelenk blieb unbeweglich wie ankylotisch. Auch spricht die Besserung der Symptome durch Dampfbäder nicht gerade für ETA. Im Anschluss an ein Panaritium im rechten Daumen und Abgang von Knochensequestern stellte sich bei dem Patienten von LEPINASSE (1890) gesteigerter Schmerz in der rechten Hand und im Vorderarm ein. Hitze löst einen generalisierten Anfall von Congestion aus, mit Ohrensausen und Zischen, ausserdem ist der Patient apathisch. Hier dürfte es sich wohl am ehesten um eine Osteomyelitis und Lymphangitis handeln. SINDO (1935)

schildert in seinem Fall eine weissliche Schwellung an Fussrand und Fußsohlen mit runzeligen, mazerierten Ulcera sowie hellroter Hautfarbe an den ödematös geschwollenen Fussgelenken. Hier wären Erysipeloid oder Mykose zu diskutieren, doch sind die Angaben zu dürftig, um den Verdacht weiter zu erhärten.

Unklar und in vieler Hinsicht untypisch bleibt der Fall von MARTORELL (1953). Bei hohem Blutdruck (280/120 mm Hg) war eine flüchtige Hemiparese links aufgetreten. Wenige Tage später entwickelte sich kontralateral am Fuss eine schmerzhaft rote Schwellung. Bei der Untersuchung erschienen beide Füße regelrecht, die dürftigen klinischen Befunde erlauben nicht, diesen Fall der ETA zuzuordnen.

BUREAU (1964) sah ein 8-jähriges Mädchen mit rot-geschwollenen Füßen und erhöhter Hauttemperatur. Zur Linderung der Beschwerden stellte das Kind die Füße ständig in kaltes Wasser. Angiographische Untersuchungen der Beine erbringen normale Befunde. Es besteht jedoch eine Tachykardie von 140/min. und ein Hypertonus von 150/110 mm Hg. Da sich eine Besserung der Beschwerden nach Reserpingabe einstellt, handelt es sich wohl um seltene Symptome eines Hypertonus. Auch Fall Nr. 3 von BROWN (1932) zeigt eine typische Hypertonie. Leider kann eine ganze Reihe von Fällen nicht zugeordnet werden, da sie entweder zu knapp, zu ungenau oder zu summarisch geschildert sind. Es sind die von ENGELIN (1907), FOSSIER (1913), BAGINSKI (1892), NAVARRO (1925), SILVERMANN (1949) und MUFSON (1937) beschriebenen Fälle.

F. EINORDNUNG VERBLIEBENER FÄLLE

Von den 142 Fällen verbleiben somit noch 28 Fälle, die unter dem Oberbegriff Erythromelalgie eingeordnet werden könnten. Leider ist ein Teil der Fälle so knapp geschildert, dass sie nur bedingt verwendet werden können (BADA 1977, COLLOGNON 1966, TELFORD 1937). Auch sind die von MITCHELL 1878 beschriebenen 11 Fälle hinzugerechnet, obwohl einige, darauf wurde schon im vergangenen Kapitel eingegangen, wohl andere Krankheiten darstellen (Fall 7 Sklerodermie, Fall 10 Gicht). Im weiteren soll auf alle diese Fälle noch einmal kritisch eingegangen werden, da MITCHELL der Erstbeschreiber ist. Es scheint sich jedoch die von BROWN (1932) geäußerte Vermutung zu bestätigen, dass nur einer von zehn publizierten Fällen eine rechte ETA darstellt.

In den letzten Jahren scheint die Zuordnung verlässlicher geworden zu sein (siehe Abbildung 11). Auch wurden weniger Publikationen gezählt. Meines Erachtens trug auch die verbesserte Diagnostik dazu bei. So ergibt sich der Verdacht, dass die ETA kein einheitliches pathologisches Geschehen ist. Für die Uneinheitlichkeit der Krankheit spricht vielleicht auch die variable Verteilung der Symptome, wie in Abbildung 2 bis 7 erwähnt.

Bevor weitere Einteilungsversuche unternommen werden, sollen die 11 Fälle MITCHELL's in Anlehnung an BROWN (1932) analysiert werden. In der 1878 veröffentlichten Arbeit berichtete

MITCHELL von 6 eigenen Beobachtungen und 5 Fällen aus der Literatur. Eine Analyse dieser sechs Fälle zeigt in drei Fällen die Lokalisation beidseits an den Füßen, in zwei Fällen an beiden Händen, in einem Fall war die Lokalisation halbseitig. In vier Fällen exazerbierten die Attacken oder wurden ausgelöst durch Wärme oder Anstrengung. In vier wurde durch Hochlagerung eine Linderung erzielt; in drei Fällen trat eine Besserung durch Kälteexposition auf, in einem Fall konnte zur Besserung nichts getan werden. Bei allen Fällen bestand eine Stauung und erhöhte Durchblutung. Spezielle Beachtung wurde der erhöhten Hauttemperatur in vielen Fällen geschenkt; obwohl bei zwei Fällen nicht vermerkt, hält der Autor dies für charakteristisch (Tabelle I).

Atypisch ist der Fall Nr. 11 (PAGET), bei dem Kälte und Anstrengung beide Beine anämisch und taub werden lassen, gefolgt von örtlicher Erwärmung und Röte. Dies spricht mehr für ein Gefässleiden oder eine hypersensitive Reaktion auf Kälte. Dieser Fall ist dem von SEDATI (1962) gleichzusetzen. Bei GRAVE's Fall (1864) war nur ein Fuss befallen mit starkem Kältegefühl, das erst nach Reiben und Massage in einen heissen und stechenden Schmerz übergang; nur die vordere Beinhälfte war rot und geschwollen. Es ist kein auslösender Faktor wie Hitze und Belastung zu eruieren gewesen. Die von STILLE beschriebene Patientin hatte Anfälle von Hitze im Gesicht und livide Farbe und Hyperästhesien der Fingerspitzen

meist vor Eintritt der Menses. Ausserdem scheinen an der Hand die Muskel- und Fettschicht verdünnt. Die Haut darüber ist bläulich. Bemerkenswerterweise waren feine Tätigkeiten nicht aufgrund von Schmerzen unmöglich, sondern wegen gleichzeitiger Muskelschwäche. In Frage kommen eine ACA, Sklerodermie oder ein Lupus erythematoses, für den auch die Gesichtsröte sprechen würde. GRENIER's Patient (1873), ein Luiker, bietet zwar die typische Symptomatik, jedoch bestehen gleichzeitig Pusteln, Schrunden und violette Flecken. Im Anschluss an eine Bronchitis verlieren sich sämtliche Symptome. Durch diesen Zusatzbefund fällt es schwer, auch diesen Fall einzuordnen. Der von MITCHELL selbst beobachtete Fall Nr. 10 mit Befall des rechten Fusses einer 82-jährigen Frau nach vorübergehender Hemiplegie und Besserung auf Gichtbehandlung, wurde schon im vorigen Kapitel der Gicht zugeordnet. VULPIAN's Fall lässt sich nicht zuordnen und soll daher unberücksichtigt bleiben.

Diese sechs Fälle sind also nicht als Erythromelalgie zu akzeptieren, selbst MITCHELL war unsicher, wie er sie einzuordnen hätte. MITCHELL (1878) berichtete über weitere fünf Fälle, bei denen brennende Schmerzen nach Hitzeexposition und Anstrengung auftraten; da aber die Symptome Rötung und Schwellung fehlten, erachtete er sie nicht der Erythromelalgie zugehörig. MITCHELL berichtete in den Fällen 1 bis 5 von Patienten mit klinisch einheitlicher Symptomatik, die

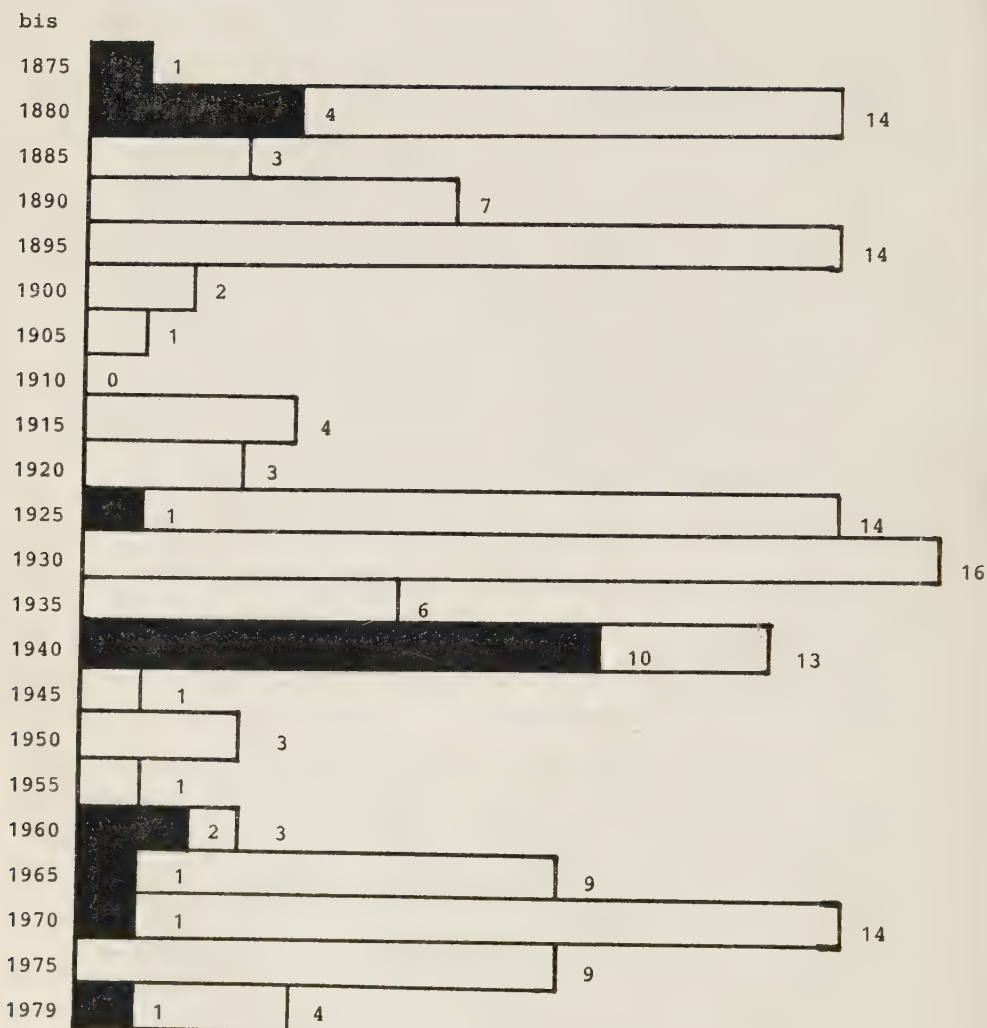


Abbildung 11: Hier vorliegende Fälle, aufgelistet nach dem Erscheinungsjahr. Schwarze Flächen = Fälle von "echter Erythromelalgie" nach den Kriterien von MITCHELL (1878) und BROWN (1932). (n = 142, n[schwarz] = 21)

Tabelle I: Analyse der von MITCHELL 1878 beschriebenen Fälle n = 11 (aus BROWN 1932)

FALL	ALTER/GESCHLECHT	BEFALENE REGIONEN FÜSSE	HÄNDE	AUSLÖSENDE FAKTOREN DER ANFÄLLE	ERLEICHTERUNG VERSCHAFFENDE FAKTOREN	ERHÖHTE HAUT- TEMPERATUR	THERAPIE	BEMERKUNGEN	
1	40	m	re.u.li.	Ø	Anstrengung und Wärme	Hochlagerung und Kälte	ja	keine möglich	Ø
2	35	m	re.u.li.	Ø	Anstrengung und Wärme	Hochlagerung und Kälte	ja	keine möglich	Ø
3	58	m	re.u.li.	Ø	Anstrengung und Wärme	Hochlagerung und Kälte	ja	keine möglich	rote Flecken an Füßen
4	29	m	Ø	re.u.li.	Anstrengung und Wärme	Hochlagerung und Kälte	ja	keine möglich	Ø
5	?	m	Ø	re.u.li.	Lokaler Druck	Keine	ja	nicht festgestellt	
6	29	w	Ø	re.u.li.	nicht festgestellt	nicht festgestellt	ja	nicht festgestellt	zgl. STILLE
7	22	m	re.u.li.	Ø	Stehen	Kälte	ja	Heilung nach 3 Monaten	zgl. GREINER
8	35	w	re.u.li.	Ø	Anstrengung und Hitze	Kälte	ja	keine möglich	zgl. VULPIAN
9	16	w	jeweils ein Teil	Ø	Weder Anstrengung noch Wärme	Kälte	ja	keine möglich	zgl. GRAVES
10	82	w	nur re.	Ø	nicht festgestellt	nicht festgestellt	ja	Behandlung gegen Gicht	Cerebraler Insult
11	?	m	re.u.li.	Ø	Anstrengung und Kälte	nicht festgestellt	ja	nicht festgestellt	zgl. PAGET

TABELLE II: Analyse der von BROWN 1932 beschriebenen Fälle (n=10). Aus BROWN 1932

FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BETAFLENE FÜSSE	REGIONEN ARME	DAUER DER BESCHWERDEN	SUBJEKT. SYMPTOME	AUSLÖSENDE FAKTOREN DER ANFÄLLE	ERLEICHTERUNG VERSCHAFFENDE FAKTOREN	FARBE DER HAUT	TEMPE- RATUR	BEMERKUNGEN
1	57/m	re.u.li.	Ø	22 J.	Brennen u. Stechen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	Selbstmord
2	27/m	re.u.li.	re.u.li.	6 J.	Brennen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	Besserung
3	34/w	re.u.li.	re.u.li.	4 J.	Brennen	Anstrengung	Ruhe	rot	erhöht	Hypertonus
4	53/w	Ø	re.u.li.	viele J.	Brennen	Anstrengung und Hitze	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	
5	35/w	re.u.li.	re.u.li.	3 J.	Brennen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	
6	55/m	re.u.li.	Ø	nicht bek.	Wärme	Anstrengung	Ruhe	unkb.	erhöht	
7	62/m	re.u.li.	Ø	12 J.	Brennende Schmerzen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	unkb.	erhöht	
8	54/m	re.u.li.	Ø	10 J.	Brennende Schmerzen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	
9	78/w	re.u.li.	Ø	4 J.	Brennen	Anstrengung, Hitze und Stehen	Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	
10	54/m	re.u.li.	Ø	1,5 J.	Brennende Schmerzen		Hochlagerung Ruhe u. Kälte	rot	erhöht	

zuvor noch nicht beobachtet wurde, worauf auch BROWN 1932 hinweist. MITCHELL akzeptierte keine Fälle, bei denen Rötung und Blutandrang fehlten, selbst, wenn eine erhöhte Hauttemperatur bestand.

BROWN (1932) sammelte zehn Fälle mit den wichtigsten der fünf von MITCHELL angegebenen Kriterien und liess nur die mangelnde Besserungsfähigkeit ausser Betracht. Örtliche Rötung war immer vorhanden, bewiesen wurde der Anfall jeweils durch Messen der erhöhten Hauttemperatur. Am Ende der Attacke stand jeweils ein gut messbarer Temperaturabfall der betroffenen Gliedmassen. Bei allen Fällen war die Manifestation symmetrisch, entweder waren die Hände oder die Füsse befallen. Bei allen Patienten waren die Arterien nicht pathologisch verändert. Die Beschwerden wurden durch örtliche Erwärmung, Anstrengung oder Stehen ausgelöst oder verschlimmert, durch Hochlagerung der Extremitäten und durch örtliche bzw. allgemeine Abkühlung gelindert. Schwere Fälle zeigten im Anfall eine Schwellung, Pulsation der Venen, örtliche Hyperhidrosis und mitunter auch Hyperästhesie. Ausser in Fall 3 (Hypertonie) war eine Gefäss- oder sonstige verwandte Krankheit nicht vorhanden. BROWN's Fälle sind relativ ausführlich geschildert, ausserdem wurden umfangreiche Temperaturstudien angestellt, die den Unterschied zum anfallsfreien Intervall und der übrigen Hauttemperatur eindrucksvoll demonstrierten (Abb. 12). Ein gleich gutes Ergebnis brachte die relative Kalorimetrie und die Oszillometrie der befallenen Gliedmassen.

In zwei Fällen entsprach die O_2 -Sättigung im venösen Schenkel derjenigen des arteriellen Schenkels. Schmerzen traten in Abhängigkeit von der Temperatur auf (Abb. 13). (Der Fall 3 bietet zwar sämtliche Symptome der Erythromelalgie, sollte jedoch aufgrund der Hypertonie nicht hier behandelt werden, da in der übrigen Literatur Hypertoniefälle mit Erythromelalgie-Symptomatik erwähnt wurden (MARTORELL), ausserdem erfuhr dieser Fall keine Linderung durch kaltes Wasser oder Hochlagerung). Im übrigen können die neun Fälle von BROWN zur Erythromelalgie gerechnet werden. Der 1925 von BROWN berichtete Fall scheint mit dem Fall Nr. 1 von 1932 identisch zu sein.

CATCHPOLE (1964) schildert ein 13-jähriges Mädchen mit Schmerzen hauptsächlich in den Beinen und leichten Ödemen. Kaltes Wasser brachte Linderung. Blutdruck und laborchemische Werte, einschliesslich des LE-Testes lagen im Normbereich. Hyperhidrosis bestand nicht, auch wird eine lokale Temperaturerhöhung nicht erwähnt. Der Anfall konnte durch Wärme provoziert werden, auch an den Händen. Ein therapeutischer Erfolg wird durch Applikation des Serotoninantagonisten Methysergid (Deseril^R) erreicht.

KREBS (1969) berichtet über Erythromelalgie bei Mutter und Tochter, die Tochter, 12 Jahre alt, leidet an den typischen Anfällen schon seit sechs Jahren: Hitzegefühl, Schmerzen und Rötung in den Beinen; Hyperhidrosis ist nicht erwähnt, die Beine sind blutig gekratzt. Temperatur über $30^{\circ}C$ provoziert,

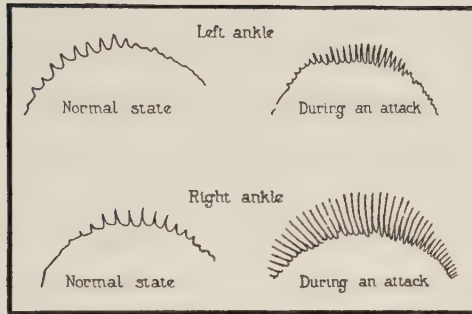


Abbildung 12: Oszillometrische Messungen im Normalzustand und während des Anfalls bei Pat. Nr. 10 von BROWN 1932 (Aus BROWN 1932)

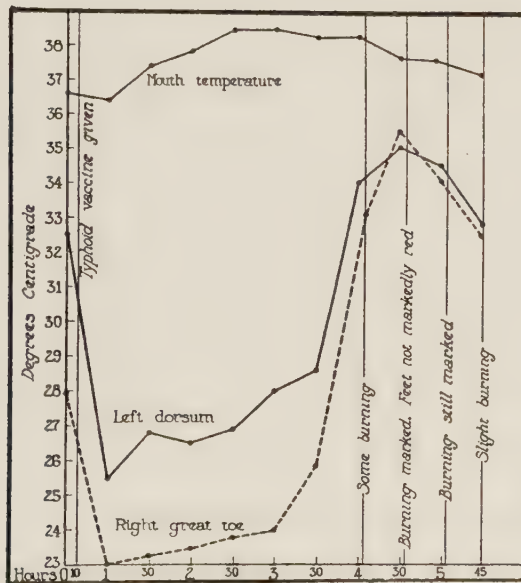


Abbildung 13: Hauttemperatur der Füße in Abhängigkeit von den subjektiven Beschwerden (Aus BROWN 1932)

Kälte und Wasser bessert die Beschwerden. Die klinischen Untersuchungen einschliesslich Angiographie und Oszillographie sind bis auf die erhöhte BSG (27:52) unauffällig. Unter Acetylsalicylsäure verlängert sich das Intervall (das Kind neigte stark zu Infekten und hatte Urethrozelen beidseits). Bei der Mutter wurde von einem Dermatologen Erythromelalgie diagnostiziert, leider fehlte die genaue Beschreibung. Unter Antihistaminika-Gabe verschwinden die Beschwerden, während bei der Tochter diese Mittel und auch Methysergid nicht zum Erfolg führen, so dass eine andere Ursache vorzuliegen scheint. Der letztgenannte Fall ist nicht zu beurteilen, der erste stellt meines Erachtens eine primäre ETA dar.

SMITH (1938) sah fünf Patienten, einen mit Gefässleiden (Nr.1), einen mit Polycythämia vera rubra und einen dritten mit Hypertonie (Nr. 4). Zwei Patienten dürften eine typische Symptomatik haben. Bei sorgfältigen Temperaturstudien zeigten die beiden Fälle ohne Grundleiden Auslösung der Beschwerden bei einer bestimmten Temperatur. Sämtliche klinisch-chemischen Untersuchungen sind unauffällig. In einem Fall betrug die venöse O₂-Sättigung 92%. Beide zeigten Hyperhidrose und eine Therapierbarkeit mit Acetylsalicylsäure.

ZAMFIR (1959) erwähnt zwei Fälle, einen 52-jährigen Patienten mit roten Füßen, lokaler Temperaturerhöhung, Hyperhidrosis und brennenden Füßen, ohne Ödeme oder trophische Störungen. Die klinischen und chemischen Untersuchungen bringen keine

Auffälligkeiten. Die gleichen Symptome bietet eine 18-jährige Patientin, zusätzlich noch leichte Ödeme und Parästhesien. Leider fehlen Angaben über Provokation durch Wärme. Obgleich sich bei beiden ein Therapieerfolg durch Wechselbäduren einstellte, rechnen wir sie zur Erythromelalgie.

Die jüngste Kasuistik, von MANDELL datiert von 1977. Bei einem 11-jährigen Mädchen aus Japan beginnen im Alter von 3 1/2 Jahren schmerzhaftes Attacken an Händen und Füßen. Mit 5 Jahren traten Rötten und erhöhte Hauttemperatur hinzu. Provokation durch Wärme und Anstrengung. Die Abhängigkeit von Wärme war so stark, dass die Eltern in eine kältere Gegend übersiedelten. Linderung brachte kaltes Wasser, teilweise stellte das Kind seine Füße in Eiswasser. Die klinischen und chemischen Untersuchungen sind sehr sorgfältig durchgeführt, sie brachten allesamt negative Ergebnisse. Der Autor schloss alle in der Literatur erwähnten Begleiterkrankungen aus. Interessant sind in diesem Zusammenhang thermographische Studien, die die Koinzidenz der erhöhten Hauttemperatur mit den geröteten und schmerzhaften Stellen zeigt. Der Autor probierte eine Palette von Medikamenten aus, darunter Prednison, Hydantoin, Phenobarbital. Nur Carbamazepin und Aspirin brachten zeitlich begrenzt Erfolg. Dieser Fall entspricht den klassischen Beschreibungen von MITCHELL 1878 und BROWN 1932. So kristallisieren sich aus den 28 erwähnten Fällen "echter ETA" 21 Fälle mit dem Kernsyndrom dieses Leidens heraus. Eine ausreichende Schilderung der Symptome wird vorausgesetzt (s. Tab.III)

TABELLE III: Kerngruppe mit Fällen "Echter Erythromelalgie"

AUTOR u. FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Mitchell Nr. 1 1878	40/m	re. u. li. Fuss	3 Monate	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	l. Fall der beschrieben wurde
2. Mitchell Nr. 2 1878	35/m	re. u. li. Fuss	6 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
3. Mitchell Nr. 3 1878	58/m	re. u. li. Fuss	4 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
4. Mitchell Nr. 4 1878	29/m	re. u. li. Hand	?	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
5. Mitchell Nr. 5 1878	? /m	re. u. li. Hand	?	Lokaler Druck keine möglich und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
6. Brown Nr. 1 1925	57/m	re. u. li. Fuss	20 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
7. Brown Nr. 2 1932	27/m	re. u. li. Fuss, re. u. li. Arm	6 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
8. Brown Nr. 4 1932	53/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Arm	mehrere Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
9. Brown Nr. 5 1932	35/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Arm	3 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
10. Brown Nr. 6 1932	55/m	re. u. li. Fuss	?	Anstrengung	Ruhe	?	Erhöhung	
11. Brown Nr. 7 1932	62/m	re. u. li. Fuss	12 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	?	Erhöhung	

Fortsetzung TABELLE III

AUTOR u. FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPE- RATUR	BEMER- KUNGEN
12. Brown Nr. 8 1938	54/m	re. u. li. Fuss	10 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
13. Brown Nr. 9 1938	78/w	re. u. li. Fuss	4 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
14. Brown Nr. 10 1938	54/m	re. u. li. Fuss	1,5 Jahre	?	Kälte und Hochlagerung	Rötung	Erhöhung	
15. Smith Nr. 2 1938	30/w	re. u. li. Fuss	1 Jahr	Anstrengung und Wärme	Kälte	Rötung	Erhöhung	
16. Smith Nr. 3 1938	50/w	re. u. li. Fuss	5 Jahre	Wärme	Kälte	?	Erhöhung	1
17. Zamfir Nr. 1 1959	52/m	re. u. li. Fuss	7 Jahre	Anstrengung und Wärme	Wechselbäder	Rötung	Erhöhung	45
18. Zamfir Nr. 2 1959	18/w	re. u. li. Bein	?	?	Salicylsäure	Rötung	Erhöhung	-
19. Catchpole Nr. 1 1964	13/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	18 Monate	Wärme	Methysergid	Rötung	Erhöhung	umfangr. Diagnostik
20. Krebs Nr. 1 1969	12/w	re. u. li. Fuss	6 Jahre	Wärme	Salicylsäure Valium	Livide	Erhöhung	umfangr. Diagnostik
21. Mandell Nr. 1 1977	11/w	re. u. li. Fuss	7 Jahre	Anstrengung und Wärme	Kälte	Rötung	Erhöhung	umfangr. Diagnostik

TABELLE IV: Gruppe 1 mit Fällen bei denen ausser einer ETA-Symptomatik noch ein Hypertonus bestand

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	ANSTRENGUNG	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Brown Nr. 3 1938	34/w	re.u.li.Fuss, re.u.li.Hand	4 Jahre	Anstrengung	Ruhe		Rötung	Erhöhung	Bei der Pat. bestand ein massiver Hypertonus
2. Martorell Nr. 3 1938	51/w	re. Fuss		Zustand nach cerebralen Insult			Rötung	Erhöhung	Massiver Hyper- tonus (280/120)
3. Smith Nr. 4 1938	45/w	re.u.li.Fuss, re.u.li. Hand	3 Jahre	Anstrengung	Salicylsäure		Rötung	Erhöhung	Massiver Hyper- tonus (220/140)
4. Bureau Nr. 1 1964	8/w	re.u.li-Fuss		Wärme	Kaltes Wasser, Reserpin		Rötung	Erhöhung	Tachykardie von 140/min, Thera- piebarkeit mit Reserpin

Deshalb kann eine Reihe von Fällen (BADA 1877, COLLIGNON 1966 2 x, TELFORD 1940 3 x), bei denen die Autoren berichten, sie hätten Patienten mit Erythromelalgie gehabt und sie erfolgversprechend mit diesem oder jenem Mittel behandelt aber keine Symptomatik geschildert worden ist, nicht eingeordnet werden. Sie müssen wie die Fälle von ENGELN (1907), FOSSIER (1913) BAGINSKI (1892), NAVARRO (1925), SILVERMANN (1949) und MUFSON (1937) in die Rubrik "unklar" eingeordnet werden.

1. Als erste Gruppe sollen die Fälle aufgelistet werden, bei denen über eine Erythromelalgiesymptomatik hinaus nur ein erheblicher Hypertonus bestand (Tabelle IV).
2. Fälle, die im Rahmen einer myeloproliferativen Erkrankung Erythromelalgie-Symptomatik bieten (Polycythämia vera, Thrombozythämie, myeloische Leukämie (Tabelle V).
3. Eine weitere Gruppe bilden Fälle mit einer Grundkrankheit aus dem Formenkreis der Kollagenosen (Lupus erythematoses, Sklerodermie) (Tabelle VI). Da alle Kollagenosen mit dem Raynaud-Phänomen einhergehen können, wurden Fälle, bei denen nur ein Raynaud-Phänomen besteht, auch hier eingeordnet.

Die differentialdiagnostisch wichtigen Krankheiten sind in den Tabellen VII - XIII aufgeführt.

a) Acrodermatitis chronica atrophicans

Die Durchsicht hat gezeigt (s.S.23), dass Fehlinterpretationen bei der ACA vorkommen (Tabelle VII).

Das Besondere dieser Fälle, die Hautveränderungen, ist vorne ausführlich dargestellt. Die Fälle, bei denen der Verdacht auf eine ACA besteht, sind gesondert vermerkt.

b) Gefäßleiden (Arteriosklerose, M.v.Winiwater-Buerger)

scheinen ein weiterer wichtiger Faktor differentialdiagnostischer Abgrenzung zu sein (Tabelle VIII).

c) Polyneuropathie scheint auch Anlass zur Verwechselung

mit ETA zu geben. Bei allen Fällen bestanden symmetrische Paresen. Leider fehlen nervenbiopsische Befunde (Tabelle IX).

d) Nervenreizsyndrome (Metatarsalgie, Carpaltunnelsyndrom)

Tabelle X).

e) Trauma und Vergiftungen führten in 8 Fällen zu einer ETA-

Symptomatik, wobei die traumatischen Formen das Gebiet der Verletzung betrafen, bei Vergiftungen verschwanden die Symptome nach Absetzen der Noxe (Tabelle XI).

f) Eine inhomogene Gruppe bilden diese Fälle, bei denen andere schwerwiegende Krankheiten im Vordergrund stehen (MS, Lues, Gicht, Rheuma, Entzündungen, Kälteantikörper oder hormonelle Störungen (Tabelle XII).

TABELLE V: Fälle, bei denen die Erythromelalgie-Symptome im Anschluss oder im Rahmen einer myeloproliferativen Erkrankung auftraten.

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BETROFFENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR BEMERKUNGEN
1. Kräger Nr. 1 1915	60/w	re. u. li. Hand, li. Fuss	?	Bewegung	keine	Rötung	erhöht Splenomegalie, Ery's 10 Mio.
2. Zadek Nr. 1 1918	39/m	re. Zehen, Dorsum, Unterschinkel	9 Monate	Sitzen und Stehen	Kälte und Hochlagerung	Rötung	erhöht Splenomegalie, Ery's 7 Mio
3. Smith Nr. 5 1938	48/m	re. Fuss	2 Jahre	Belastung	Hochlagerung	Rötung	erhöht Splenomegalie, Hkt: 66%
4. Alarcon Nr. 1 1966	62/w	re. Fuss, re. u. li. Hand	6 Jahre	langsam progredient	Kälte und Salicylsäure	Rötung	? Polycythämia vera diagnostiziert
5. Alarcon Nr. 2 1966	62/m	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	12 Jahre	langsam progredient	Phlebektomie	Rötung	erhöht Polycythämia vera und Gicht
6. Alarcon Nr. 3 1966	68/m	re. u. li. Fuss	1 Jahr	langsam progredient	Radiotherapie	Rötung	erhöht Polycythämie vera und Gicht
7. Alarcon Nr. 4 1966	43/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	5 Jahre	langsam progredient	Phlebektomie u. Salicylsäure	Rötung	? Polycythämia vera
8. Alarcon Nr. 5 1966	70/w	re. u. li. Fuss	14 Jahre	langsam progredient	Kälte und Salicylsäure	Rötung	? Polycythämia vera
9. Alarcon Nr. 6 1966	62/w	re. Fuss	6 Monate	Belastung	Phlebektomie und Kälte	Rötung	? Polycythämia vera
10. Alarcon Nr. 7 1966	61/w	li. Fuss, li. Hand	3 Jahre	langsam progredient	Phlebektomie u. Radiothosphor	Rötung	erhöht Polycythämia vera
11. Alarcon Nr. 8 1966	57/m	re. u. li. Fuss	?	? ?	? ?	Rötung	erhöht Myeloische Leukämie

Fortsetzung TABELLE V

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BETAFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
12. Boneu Nr. 1 1972	58/m	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	?	Zustand nach Symphlektomie	Salicylsäure	violette Flecke	?	Myeloische Prolifera- tion des KM
13. Boneu Nr. 2 1972	66/w	re. u. li. Bein	2 Jahre	?	Salicylsäure	violette Flecke	?	Thrombozytose
14. Boneu Nr. 3 1972	66/m	re. u. li. Fuss	15 Jahre	langsam progredient	Salicylsäure	?	?	Thrombozytose
15. Redding Nr. 1 1977	72/w	re. u. li. Fuss	3 Jahre	langsam progredient	Radiophosphor	Rötung	erhöht	Thrombozytose
16. Redding Nr. 2 1977	68/w	re. u. li. Fuss	4 Jahre	langsam progredient	Salicylsäure u. Heparin	u. Rötung	erhöht	Polycythämia vera

TABELLE VI: Fälle die als Grundkrankheit eine Kollagenose haben oder bei denen ein Raynaud-Phänomen besteht

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Mitchell Nr. 6 1878	29/w	re. u. li. Finger, Gesicht	3 Jahre	Periode	?	Livide	erhöht	V.a. Sklerodermie
2. Fossier Nr. 2 1973	57/w	li. Fuss, re. Hand	?	Wetterwechsel Aufregung	Kälte	Dunkel- rot	?	V.a. LE
3. Meyer Nr. 1 1922	25/w	re. Hand	?	?	?	Livide	Nach dem Anfall Raynaud- erhöht	Phänomen
4. Hirose Nr. 1 1925	? /w	re. u. li. Fuss, li. Hand	?	Kälte	Wärme	Livide	erhöht	Nekrosen der Finger, Raynaud-Ph. od. LE
5. Klauder Nr. 1 1926	23/w	re. u. li. Volar- flächen	4 Jahre	langsam progressient	?	livide bund- scheckiges Bild	?	V.a. Sklerodermie
6. Hoshina Nr. 2 1933	31/w	re. u. li. Fuss	?	1. Auftreten nach einer Geburt	Wärme	Rötung	?	Zu knapp geschildert, evtl. Raynaud-Phän.
7. Lewis Nr. 2 1933	36/w	re. u. li. Fuss	?	kalttes Wetter	?	Rötung	erniedr.	Beginn eines LE
8. Alarcon Nr. 1 1963	44/m	re. u. li. Fuss	?	Belastung	Kälte und Salicylsäure	--	normal	LE histologisch gesichert
9. Alarcon Nr. 1 1973	38/w	re. u. li. Bein	?	Wärme	Prednison	Rötung	erhöht	LE gesichert
10. Alarcon Nr. 2 1973	39/w	re. u. li. Fußsohle	5 Jahre	Wärme	Prednison	Rötung	erhöht	LE gesichert

Fortsetzung TABELLE VI

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
11. Alarcon Nr. 3 1973	21/w	re. u. li. Fuss	?	Wärme	Prednison	Rötung	erhöht	LE gesichert
12. Alarcon Nr. 4 1973	25/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	10 Jahre	Wärme	Prednison und Kälte	Rötung	erhöht	LE gesichert
13. Alarcon Nr. 5 1973	49/w	re. u. li. Fuss	9 Jahre	Wärme	Prednison und Kälte	Rötung	erhöht	LE gesichert
14. Daroczy Nr. 1 1973	49/w	li. Handteller	?	keine	Novocain- Injektion	grau- gelblich	normal	Sklerodermie gesichert

TABELLE VII:

Fälle, bei denen es sich um eine Acrodermatitis chronica atrophicans handelt, oder der Verdacht auf eine ACA besteht

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKTOREN	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Woodnut Nr. 1 1884	53/m	re. u. li. Fuss	3 Jahre	langsam progredient, Belastung und Wärme	Amputation ein- zelner Zehen	Violette erhöhte Flecke		V. a. ACA, Sensi- bilitätsstörungen
2. Senator Nr. 1 1892	44/m	re. u. li. Fuss, re. u. li. Arm	4 Monate	Druck auf d. verfärbten Stellen	?	Violette erhöhte Flecke		Klassische ACA, Sensibilitäts- störungen
3. Eulenburg Nr. 3 1893	53/m	li. Hand	12 Jahre	Kälte	?	Dunkel- rot, livide		Klassische ACA
4. Schütz Nr. 1 1899	49/w	li. Unterarm	3 Jahre	Kälte	Wärme	Violette erhöhte Flecke		Klassische ACA Hautatrophie
5. Lassar Nr. 1 1900	? /w	re. u. li. Knöchelregion	?	Kälte	Massage	?	?	V. a. ACA, zu knapp beschr.
6. Rudzki Nr. 1 1912	30/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	?	?	?	?	?	V. a. ACA, Hautatrophie
7. Schinmacker Nr. 1 1914	45/m	li. Unterarm	3 Jahre	Herabhängen des Armes	?	Vitiligo- ähnliche Flecke		V. a. ACA, Hautatrophie
8. Knöningstein Nr. 1 1924	?	li. Arm	22 Jahre	?	?	?	?	V. a. ACA, Hautatrophie
9. Birker Nr. 1 1926	? /m	? Arm	?	?	?	Violette erhöhte Flecke		V. a. ACA Autor hält es für ACA

Fortsetzung TABELLE VII

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGIONEN	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
10. Seligmann Nr.1 1926	? /w	re.u.li.Hand	7 Jahre	Kälte	?	blaurote Schwellung	?	V.a.ACA, Atrophie d. bef.Stellen
11. Eyring Nr.1 1934	18/w	re.u.li.Bein	?	Kälte	Wärme	blaurote Verfärbg.	?	V.a. ACA
12. Arndt Nr.1 1941	44/w	re.u.li.Bein	5 Jahre	Belastung	Gelonida, Sympatol	blaurote Verfärbg.	?	V.a. ACA
13. Müller Nr.1 1947	22/w	re.u.li.Bein re.u.li.Arm	?	Druck auf die verfärbt.tome Stellen	Sympathek- tonie	Cyanose	erniedrigt	V.a. ACA
14. Schleicher Nr.1 1949	26/w	re.u.li.Fuss, li.Hand	6 Jahre	Wärme	Kälte	blaurote Verfärbg.	erhöht	sicher ACA Hautatrophie
15. Czykowski Nr.1 1962	55/w	re.u.li.Bein	?	Belastung und Kälte	Wärme und Salicylsäure	Rötung	erhöht	V.a. ACA Hautatrophie
16. Pepper Nr.1 1964	45/w	re.u.li.Bein	3 Monate	Belastung und Wärme	Kälte und Methysergid	Rötung	erhöht	V.a. ACA Hautatrophie

TABELLE VIII:

Fälle, bei denen es sich wohl um ein bekanntes Gefäßleiden handeln dürfte

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BETRIFFENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Mitchell Nr. 9 1878	19/w	re.u.li. Bein	?	?	Keine Therapie möglich	Rötung	erhöht	Gefäßreaktion mit reaktiver Hyperämie
2. Sturge Nr. 1 1880	29/m	re.u.li. Fuss	4 Jahre	?	Amputation	Rötung	erhöht	Trophische Störgn. evtl. M. Buerger
3. Vulpian Nr. 1 1880	40/w	re.u.li. Fuss, re.u.li. Hand	1 Jahr	?	Kaltes Wasser	Rötung	erhöht	Taubheitsgefühl in den Beinen, Gefäßleiden
4. Henoch Nr. 1 1892	? /m	li. Fuss	6 Monate	Z.n. cerebr. Insult	?	?	?	wahrsch. Thalamus- schmerz bei Insult mit Hemiplegie
5. Eulenburg Nr. 2 1893	45/w	re.u.li. Fuss, re.u.li. Hand	?	?		Livide	?	typ. Symptome einer allg. Arteriosklerose
6. Dehio Nr. 1 1896	50/w	Finger der li. Hand, li. Fuss	6 Jahre	?	?	cyanotisch	erhöht	Art. Verschlusskrankh. evtl. M. Buerger
7. Morgan Nr. 1 1889	39/m	re.u.li. Fuss	?	Anstrengung	Atropin, Morphin	cyanotisch	?	Symptome einer art. Verschlusskrankh.
8. Bikes Nr. 1 1915	22/w	re.u.li. Unterschenkel	?	Anstrengung und Wärme	Kaltes Wasser	cyanotisch	erhöht	Symptome einer arteriellen Verschlusskrankheit mit Gangrän

Fortsetzung TABELLE VIII

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
9. Dubois Nr. 1 1923	28/w	re. u. li. Finger mit Daumen	8 Jahre	?	?	Blässe	?	Digitus mortuus- Phänomen
10. Weber Nr. 1 1915	38/m	re. u. li. Fuss	3 Jahre	Anstrengung	Acetylsali- cylsäure	Cyano- tisch	?	Art. Verschl. Krankh. wahrsch. M. Buerger
11. Dumas Nr. 1 1925	68/m	re. u. li. Bein	2 Jahre	Langsam progredient	Kaltes Wasser	Cyano- tisch	?	Claudicatio intermitt. bei art. Verschl. Kr.
12. Smith Nr. 1 1938	31/m	re. u. li. Fuss	?	Anstrengung	Salicylsäure Kälte	purpur- rot	erhöht	Anhaltspunkte für ein Gefässleiden
13. Jelinek Nr. 1 1970	25/m	re. u. li. Fuss	2 Jahre	Anstrengung	Ruhe und Kälte	Rötung	erhöht	Beschreibung etwas dürftig, da Hyper- hidrosis fehlt, Gefässkrankh. mögl.

1
5
1

TABELLE IX:

Fälle, bei denen es sich wahrscheinlich um Polyneuropathie handelt.

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Morgan Nr. 2 1889	?/m	Innenseite der beiden Fußschlen	1 Jahr	langsam progred. "Rheuma", Typhus, GO	keine	Cyanose	Erhöhung	Parästhesien und Parese vor- handen, Reflexe erloschen
2. Mufson Nr. 1 1937	66/m	beide Handinnen- flächen	?	Alkoholabusus u. Lebercirrh.	keine	Rötung	Erhöhung	Parästhesien
3. Markel 1938	50/m	re. u. li. Fuss	20 Jahre	Wärme, Druck	Kälte und Salicylsäure	Rötung	Erhöhung	V.a. Polyneuropathie
4. Marks	21/m	re. u. li. Ober- schenkel und Handrücken	2 Jahre	Wärme, Druck Im Anschluss an Erkältung	Kälte	Rötung	Erhöhung	Da Parästhesien und Paresen vorhan- den Polyneuropathie

TABELLE X: Fälle mit Nervenreizsyndrom (Metatarsalgie, Carpaltunnelsyndrom)

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHLECHT	BETROFFENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH.FAKT.	FARBE	TEMPERATUR	BEMERKUNGEN
1. Marcacci 1887	?/m	re.u.li.Ferse	?	langsam progredient	Badekur	?	?	Da im Versorgungs- gebiet des N.Tibial. post. evtl. Tarsalt.Sy.
2. Morgan Nr.3 1889	21/w	re.u.li.Fußsohlen	?	Anstrengung	?	Rötung	?	V.a. Tarsaltunnelsyndr. od. Metatarsalgie
3. Morgan Nr.4 1889	50/w	Sohle eines Fusses	20 Jahre	?	?	Rötung	?	V.a. Tarsal- tunnelsyndrom
4. Koch Nr.1 1892	?	re.u.li.Ferse	?	?	?	?	?	Tarsaltunnelsyndrom
5. Koch Nr.2 1892	?	re.u.li.Ferse	?	?	?	?	?	Tarsaltunnelsyndrom
6. Koch Nr.3 1892	?	re.u.li.Ferse	?	?	?	?	?	Tarsaltunnelsyndrom
7. Mufson Nr.2 1937	48/w	1-3. Finger der li. Hand	5 Jahre	langsam progredient	?	?	?	Typ. Carpaltunnel- syndrom bei Diabetes mellitus
8. Mihail 1957	30/w	re.u.li. Hand	?	jeweils post- partial	Infrarot- bestrahlung	?	?	Brachialgia parästhetika

1 58 1

TABELLE XI: Fälle, bei denen Trauma oder Vergiftung im Vordergrund stehen

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER DER BESCHWERDEN	AUSLÖSENDE FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERAT.	BEMERKUNGEN
1. Siegersen Nr. 1 1874	50/m	re. u. li. Arm u. Fuss	2 Jahre	Wärme	Kälte und Faradisation	Rötung	Erhöhung	Da Paresen bestanden u. d. Pat. Kupferpolier- war, Cu-Intox. ?
2. Seligmdiller 1882	56/w	re. u. li. Fuss, li. Hand	2 Jahre	Kälte		Rötung	Erhöhung	Frage der Erfrierung
3. Kunstmann 1920	21/m	re. u. li. Fuss und Arm	?	Im Anschluss an eine Lues- und Kur mit Hg	Höhensonne Amputation	Rötung	Erhöhung	Wahrsch. Hg-Intoxi- kation
4. Nielsen 1928	50/m	li. Grosszehe	?	Im Anschl. an eine Gynergien- Intoxikation	Nach Abset- zen der Noxe	Rötung	Erhöhung	Akute Intoxikations- symptomatik
5. Mumford 1929	25/w	Handgelenk	1 Tag	Im Anschl. an eine Verletzg. des Handgelen.	Nach Abklin- gen der Verletzg.	Cyanose	Erhöhung	Verletzungsfolge mit psych. Überlagerung
6. Bing 1930	43/m	re. Hand	einige Jahre	Im Anschl. an eine Schulter- distorsion	? ?	Rötung	Erhöhung	Da auch Paresen be- stehen evtl. Plexusläsion
7. Smith 1931	40/m	li. Fuss u. Arm	12 Jahre	Im Anschl. an eine Erfrierg.	Amputation	?	?	Z. n. Erfrierung
8. Bloom 1964	48/w	re. Fuss	11 Jahre	Im Anschl. an eine Herpes zoster Inf.	Aspirin	Rötung	?	Postzosterneuritis

TABELLE XII: Gruppe von Fällen mit verschiedenen Grundkrankheiten

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER D. AUSLÖSENDE BESCHW. FAKTOREN	KALTES WASSER	KEINE	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERAT.	BEMERKUNGEN
1. Paget Nr. 1 1871	28/m	re.u.li.Bein	8 Jahre	Kaltes Wasser	Keine		Rötung	Erhöhung	Z.n. Kältetrauma
2. Lannois Nr. 1 1880	35/m	li. Schulter, Ellbogen, Fuß	11 Jahre	?	Warme Bäder		Rötung	Erhöhung	V.a. Erkrankung des rheumat. Formenkreises
3. Lespinasse Nr. 1 1890	30/m	Panaritium, re. Daumen, li. Fuß, Testikel	1 Jahr	Wärme	Keine		Rötung	Erhöhung	V.a. Osteomyelitis
4. Landgraf Nr. 1 1892	? /w	re. Zeigefinger	15 Tage	?	?		Rötung	?	V.a. Erysipeloid, da bei Incision kein Eiter abfl.
5. Machol Nr. 1 1892	? /w	?	?	Im Rahmen einer progress. Paralyse	?		?	?	Sympt. traten b. Paralytiker im Endstadium auf
6. Engelen Nr. 1 1907	20/m	?	?	Im Rahmen eines M. Basedow	?		?	?	Paresen und Tremor sprechen eher für Hyperthyreose
7. Laiquel Nr. 1 1923	? /w	re.u.li. Finger beider Hände	?	Z.n. Ovariek- tomie	Gabe von "Hormonen"		Rötung	Erhöhung	Eher hormonelle Störungen
8. Laiguel Nr. 2 1923	? /w	re.u.li. Hand; Gesicht	?	Ovarial- insuffizienz	Gabe von "Hormonen"		Rötung	Erhöhung	Eher hormonelle Störungen
9. Horiuchi Nr. 1 1924	28/w	re.u.li. Fuss	?	Postpartal	Spontane Besserung		Rötung	Erhöhung	Postpartale hormon. Störung
10. Horiuchi Nr. 2 1924	31/w	re.u.li. Fuss, re.u.li. Hand	?	Anstrengung und Wärme	?		Rötung	Erhöhung	Starke Eosinophilie des Blutes, Allerg. Geschehen
11. Gans Nr. 1 1925	8/w	?	?	Im Anschl. an einen Rötel- infekt	?		Rötung	Erhöhung	V.a. Dermatitis im Anschluss an einen Virusinfekt

Fortsetzung TABELLE XII

AUTOR UND FALL	ALTER/ GESCHL.	BEFALLENE REGION	DAUER D. AUSLÖSENDE BESCHW. FAKTOREN	ERLEICHTERUNG VERSCH. FAKT.	FARBE	TEMPERAT.	BEMERKUNGEN
12. Cederberg Nr. 1 1933	23/w	re. u. li. Dorsal- seite der Hände	4 Jahre Nach Zecken- infektion	Nach Beseitig. der Parasiten	Rötung	Erhöhung	Erythem nach Zeckeninfektion
13. Hoshina Nr. 1 1933	9/m	Fingerspitzen der re. u. li. Hand	20 Tage z. bei Asca- rideninfekt	Nach Beseitig. der Ascariden	Rötung	Erhöhung	Allergisches Ge- schehen bei Ascarideninfekt
14. Carter Nr. 1 1935	52/w	Rückseite des rechten Fusses	3 Jahre Wärme	Kälte	Rötung	Erhöhung	V. a. rez. Thrombo- phlebitiden
15. Sindo Nr. 1 1936	26/m	re. u. li. Fuss	? ?	?	Rötung	Erhöhung	V. a. Mykose, da die Haut von Geschwüren besetzt ist. Macerierung
16. Sedati Nr. 1 1961	19/w	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	? ?	Kälte	Rötung	Erhöhung	Perniosis mit reaktiver Hyperämie
17. Kress Nr. 1 1962	36/m	re. u. li. Fuss, re. u. li. Hand	24 Jahre ?	Isoproterenol	Rötung	Erhöhung	Als Kind rheumat. Fieber, Tod an Urämie
18. Collignon Nr. 3 1966	37/w	Vorderseite d. re. u. li. Wade	? Wärme	?	Rötung	?	Trophische Störungen bei diagnostiz. MS
19. Neto Nr. 1 1971	70/m	re. Hand	1 Jahr Wärme bei z. n. Verletzg.	Ergotamin, Diathermie	Rötung	Erhöhung	Allergisches Geschehen nach Verletzung

g) Nicht zuordenbar sind folgende Fälle, aufgrund mangelnder Beschreibung:

GRENIER	1978	1 Fall	SAITO	1920	1 Fall
BAGINSKI	1880	1 Fall	SMITH	1938	2 Fälle
MACKENSIE	1880	1 Fall	TELFORD	1940	3 Fälle
LEWIN	1894	2 Fälle	SILVERMANN	1949	1 Fall
FOSSIER	1913	1 Fall	COLLIGNON	1966	2 Fälle
STALKER	1933	1 Fall	KREBS	1969	1 Fall
NAVARRO	1925	1 Fall	BADA	1977	1 Fall

18 Fälle

BROWN (1932), der 81 Fälle von Patienten untersucht hat, die unter der Diagnose ETA hospitalisiert waren, versuchte 6 verschiedene Gruppen aufzustellen:

Gruppe 1: Fälle mit "echter Erythromelalgie"

Gruppe 2: Fälle mit unilateraler Störung der Vasodilatation

Gruppe 3: Fälle mit Parästhesien, bei denen keine Parallelen zwischen Brennen und Oberflächentemperatur gezogen werden konnten

Gruppe 4: Fälle mit Parästhesien, bei denen brennende Schmerzen zwar auftraten, bei denen aber die befallenen Stellen kalt blieben

Gruppe 5: Fälle mit gleichzeitiger Polycythämia vera

Gruppe 6: Fälle, die nicht zuordenbar sind.

Diese Einteilung BROWN's kann für die hier vorliegenden Fälle schlecht genutzt werden. In den wenigsten Fällen wurden Temperaturstudien durchgeführt oder die Hauttemperatur gemessen. Somit sind die Gruppen 2,3 und 4 für die meisten Literaturfälle nicht zu bilden.

Schon BROWN fand eine auffällige hohe Anzahl von Polycythämia vera (10 v. 81). Das ist insofern bemerkenswert, als die meisten der vorliegenden Fälle von myeloproliferativen Erkrankungen erst aus den letzten beiden Jahrzehnten berichtet werden. Uns scheint daher sinnvoll, die folgenden fünf Gruppen zu bilden:

- 1) Fälle, die der von MITCHELL gegebenen Definition, modifiziert von BROWN, voll entsprechen.
 2. Fälle von Polycythämia vera mit Erythromelalgie-Symptomatik.
 - 3) Fälle von Kollagenosen mit Erythromelalgie-Symptomen.
 - 4) Fälle von starker Hypertonie mit Erythromelalgie-Symptomen.
 - 5) Fälle mit nicht zuordenbaren Erkrankungen.
(Die Fälle, bei denen eine andere Krankheit wahrscheinlich ist, sind von vorneherein auszuschliessen)
- Innerhalb der 1. Gruppe bieten sich drei Untergruppen an, nämlich:
- a) ohne Hyperhidrosis,
 - b) mit Hyperhidrosis,
 - c) mit trophischen Störungen.

Meines Erachtens gehören trophische Störungen nicht primär zur ETA, worauf auch MITCHELL hinweist, sondern sie sind eventuell Folge der ständigen kalten Bäder. Eine Einteilung nach therapeutischen Beeinflussbarkeiten ist nicht möglich, da in früheren Jahren keine Differentialtherapie durchgeführt wurde. Fünf von vier Fällen mit Medikation sprachen auf Acetylsalizylsäure an, auch die meisten Fälle mit myeloproliferativen Erkrankungen sprachen darauf an. Dies deutet darauf hin, dass es sich bei den Symptomen um Störungen der Blutgerinnung handelt, da Salicylate die Gerinnungsfähigkeit des Blutes herabsetzen. Nur in einem Fall wirkte der Serotoninantagonist (CATCHPOLE 1964). Spätere therapeutische Versuche blieben jedoch erfolglos. (KREBS 1969, MANDELL 1977). Dies könnte ein Hinweis für die unterschiedliche Pathogenese der einzelnen Fälle sein. Patienten mit Erythromelalgiesymptomen bei einer Grundkrankheit, die sich nach Therapie dieser Grundkrankheit bessern, sollten mit der ETA im Sinne MITCHELL's nicht verwechselt werden. Das symptomprägende Bindeglied dieser Patienten ist noch unklar.

F. BESCHREIBUNG EINES FALLES

Im folgenden soll ein Fall dargestellt werden, der in der Neurologischen Klinik der Universität Mainz untersucht wurde. Basierend auf der vorliegenden Literatur wurden umfangreiche Untersuchungen durchgeführt.

Herr G.M., 23 Jahre, klagt seit dem 5. Lebensjahr über Parästhesien im Bereich beider Hände und weniger der Füße. Zunächst wurde eine Feer'sche Erkrankung angenommen, da er sich als Kind eine quecksilberhaltige Salbe auf die Lippen geschmiert hatte. Ausserdem bestand eine Essunlust, Gewichtsabnahme und Brennen und Jucken der permanent geröteten Hände und Füße bei Erwärmung. Mit 10 Jahren erfolgte eine Augenoperation wegen Schielens. In der Zwischenzeit klagte der Patient weiterhin über gerötete Hände und Füße und Brennen bei Wärmeeinwirkung. Er suchte deshalb immer kühle Plätze auf, permanente Schweissneigung. Damals soll die Beschaffenheit der Haut normal gewesen sein. Im Alter von 14 Jahren wurde eine Nierenbeckenerkrankung entdeckt, die auf medikamentöse Behandlung gut ansprach. Nach zwischenzeitlicher Besserung der oben genannten Symptome traten im Rahmen eines Praktikums auf einer Baustelle plötzlich Eiterbläschen an den Händen, Fussgelenken und am Gesäss auf. Dabei blieben die Rötungen konstant. Stationär wurde damals ein internistisches Grundleiden ausgeschlossen. Zum Zeitpunkt der Pyodermie war der Patient 17 Jahre alt. Zwei Jahre später wurde der Patient wegen zunehmender Beschwerden in Form von anfallsweisem Hitze-

gefühl und Brennen beider Hände, weniger der Füße, sowie multipler Abszessbildungen in die hiesige Universitätsklinik aufgenommen. Ein Jahr darauf erneute Aufnahme. Die bis dahin durchgeführten Untersuchungen während der beiden stationären Aufenthalte haben bisher zu keiner Klärung geführt; weder die angiologischen noch die endokrinologischen Untersuchungen erbrachten Ergebnisse, die zu einer Klärung führen könnten. Erwähnenswert sind jedoch folgende Untersuchungsbefunde, die von der Norm abweichen.

1. Oszillographie: Starke Kurven der unteren Extremitäten mit erheblich verlängerten Pulswellenlaufzeiten an den distalen Unterschenkeln.
2. Endokrinologie: 3-fach erhöhte Noradrenalin-Ausscheidung, jedoch kein Hinweis auf ein Phäochromocytom. Der Patient gibt an, dass das Brennen bei Einnahme von schweißshemmenden und durchblutungsfördernden Medikamenten zunimmt. Seit einem Jahr gleichbleibende Schwäche in beiden Unterschenkeln. Zudem besteht ein Muskelwogen der Beinmuskulatur.

Jetzt wurde der Patient von der hiesigen Hautklinik in die Neurologische Klinik der Universität Mainz mit der Diagnose Erythromelalgie unklarer Genese überwiesen. Die vorbestehende Pyodermie hatte sich auf antibiotische Salben hin gut gebessert.

Bei der Aufnahme bestand das von MITCHELL (1878) und BROWN (1932) beschriebene Krankheitsbild: dunkelrot gefärbte distale Extremitäten, besonders die Hände. Intensive brennende Schmer-

zen bei Erhöhung der Hauttemperatur. Linderung der Beschwerden traten bei Abkühlung der Haut (z.B. fliessendes Wasser) auf. Jedoch wird im Gegensatz zu dem Bericht von BROWN (1932) das Beschwerdebild durch Wärme und Anstrengung kaum verstärkt. Ausser den stark geröteten und leicht geschwellenen Händen fanden sich Faszikulationen der Muskulatur, besonders im Bereich der Oberschenkel und der Schultergürtelmuskulatur. Bei der fachneurologischen Untersuchung bleibt bei der Konvergenzprüfung das rechte Auge in Mittelstellung, der rechte Bulbus wird nicht maximal adduziert, keine Angaben von Doppelbildern. Die rechte Lidspalte ist etwas enger. Es besteht ein feinschlägiger Blickrichtungsnystagmus in Endstellung nach beiden Seiten; angedeuteter Masseterreflex. Der übrige Hirnnervenbefund ist unauffällig.

Die Muskeleigenreflexe sind symmetrisch, nur schwach auslösbar, der Babinski negativ. An den langen Bahnen finden sich hinsichtlich der Motorik, Koordination, Sensibilität bis auf eine leichte Minderung des Vibrationsssinnes keine merklichen Einschränkungen.

Auffallend ist die livide Verfärbung aller Finger, die spröde Haut und eine leichte teigige Verquellung der Haut. Im Bereich der Schultermuskulatur beidseits deutlich sichtbare, besonders im Bereich des M. deltoideus, aber auch der Oberschenkelmuskulatur Faszikulationen. Die Faszikulationen greifen teilweise auf die Finger über, die eine ständige frequente Bewegung ausführen. Um einer symptomatischen Form der Erythromelalgie weiter nachzugehen, wurden umfangreiche apparative und laborchemische Untersuchungen durchgeführt.

Die Untersuchungen im einzelnen:

EMG (mit Curare-Test): Bei sehr hoher Dosierung für den rechten Arm von insgesamt 10 mg Alloferin sistierten die spontanen Entladungen.

Frequenzbelastung: N. ulnaris rechts: kein sicherer pathologischer Amplitudenabfall; pathologische Nachoszillationen. Die sensible Nervenleitgeschwindigkeit für den n. suralis ist mit 37 m/sec deutlich vermindert. Die sensible NLG für den N. medianus beträgt 55 m/sec und liegt im Normbereich.

Schweisstest nach MINOR: Insgesamt nur geringe Schweißsekretion ohne Asymmetrie. Die Schweißsekretion im Bereich beider Handteller ist ebenfalls vermindert, jedoch seitengleich. Für die Fußsohlen gilt das gleiche.

Laparoskopiebefund: Hepatomegalie mit zum Teil etwas vergrößerter Längszeichnung bei sonst unauffälligem makroskopischem Befund.

Mikroskopisch: Verdacht auf Frühstadium einer Hämochromatose. Das Ausmass der Siderinspeicherung bleibt noch hinter demjenigen zurück, das bei einer Hämochromatose üblicherweise gefunden wird. Auch fehlen jegliche Zeichen einer Fibrose oder gar Cirrhose.

Beckenstanzzylinder: Hyperplasie des blutbildenden Knochenmarks unter besonderer Beteiligung der Erythropoese. Nachweis einzelner Lymphfollikel mit reifen Lymphocyten und Plasmazellen.

Lungenfunktionsprüfung: Alveoläre Normoventilation. Normale altersentsprechende Lungenfunktion.

Hautbiopsie (Handfläche): Anzahl der Schweissdrüsen nicht vermindert, an den übrigen corialen Strukturen zeigen sich gleichfalls keine Pathologika.

Muskelbiopsie: Die Befunde entsprechen einer durch kollaterale Reinnervation und kompensatorische Faserhypertrophie weitgehend ausgeglichenen neurogenen Muskelatrophie.

Nervenbiopsie: Das histologische Bild entspricht einer gemischt axonalen und demyelinisierenden Polyneuropathie mit Beteiligung der marklosen Axone.

Die jetzigen angiologischen Untersuchungen erbrachten keine auffälligen Befunde, besonders bei der Oszillographie konnten verlangsamte Pulswellenzeiten nicht nachgewiesen werden.

Laborchemische Untersuchungen: BSG nicht erhöht. Rotes Blutbild, Transaminasen, Quick, Serumelektrolyte, harnpflichtige Substanzen im Normbereich. Caerulaplasmin 35 mg% (Norm 20-50 mg%), Haptoglobin 200 mg% (Norm 250-400 mg%), PTT 31 sec (Norm 30-55 sec), Thrombinzeit 10 sec (Norm 15 $\pm$ 5 sec), Kupfer 127 y% (Norm 65-127 y%), Magnesium im Serum 1,6 mval/l, Serum-Eisen 115 y% (Norm 60-180 y%). Bei wiederholten Kontrollen bestand eine leichte Vermehrung des Hb und der Erythrozyten im Sinne einer leichten Polyglobulie. Blei und Quecksilbergehalt im Serum und im Urin liegen im Normbereich. Rheumaserologie unauffällig, antinukleäre Antikörper nicht erhöht, Immunglobuline im Normbereich. Da die Katecholaminausscheidung im Normbereich ist, ergibt sich kein

Anhalt für ein Phäochromocytom. Die bisherigen Therapieversuche mit Aspirin, Analgetika und Diazepam waren insgesamt nur von kurzer Dauer, zuletzt wurde der Patient mit Thiocytavit 3 x 50 mg behandelt (alpha-Liponsäure-1,2-Dithiocyclopentan-3-Valeriansäure), womit eine leichte Besserung erreicht wurde.

Einordnung des hier vorliegenden Falles

Aufgrund der neurologischen Untersuchung und des Ergebnisses der Nervenmuskelbiopsie ist wohl als Grundkrankheit eine gemischte Polyneuropathie anzunehmen. Eine Ursache dieser Erkrankung konnte leider nicht gefunden werden. Sämtliche toxikologischen Untersuchungen blieben ergebnislos, auch liess sich kein Alkoholabusus nachweisen. Als mögliche Ursache wäre allenfalls eine hämatologische Erkrankung zu erwägen (angedeutete Polyglobulie und erhöhtes Hb). Ansonsten müsste es sich um eine idiopathische Form der Polyneuropathie handeln. Die Symptome der Erythromelalgie sind insofern nicht klassisch, als ein Herabhängen der Gliedmassen keine Verschlimmerung verursacht und Umhergehen teilweise zu einer Besserung der Beschwerden führt. Die vor 4 Jahren nachgewiesenen peripheren Durchblutungsstörungen konnten auch bei wiederholten Untersuchungen jetzt nicht mehr nachgewiesen werden. Derzeit finden sich praktisch nur Hinweise auf eine fragliche Störung der Erythrocytopoese. Da ALARCON 1966 von Fällen berichtet, bei denen Erythromelalgiesymptome myeloproliferativen Erkrankungen um bis zu 16 Jahre vorausgingen, muss man den Patienten weiter im Auge behalten, um einen etwaigen Beginn dieser Erkrankung rechtzeitig zu erfassen.

G. DISKUSSION

Wie eingangs angedeutet, zeigt eine genaue Sichtung der Publikationen über Erythromelalgie einen starken Frequenzrückgang in den letzten 20 Jahren, obwohl relativ gesehen, die Zahl aller medizinischen Publikationen in den letzten Jahren nach dem 2. Weltkrieg erheblich gestiegen ist. Da es sich um ein sehr seltenes Krankheitsbild handelt, CASSIRER (1912) schätzte 2 auf 25.000 Patienten einer grossen dermatologischen Poliklinik, BROWN (1932) 1 auf 200 aller angiologischen Fälle der Mayoklinik in Rochester, werden vermutlich auch alle Fälle publiziert. Selbst eine Analyse der Mayoklinik von 1930 bis 1960 brachte nur 51 Fälle (BABB 1964) zusammen, von denen 21 Fälle gravierende Grundkrankheiten besitzen (Polycythämia vera, Lupus erythematodes).

Die aus der Literatur gesammelten 142 Fälle, die genau analysiert wurde, deckten eine grosse Zahl von Fällen auf (70), die wahrscheinlich aus falscher Diagnosestellung der Erythromelalgie zugeordnet wurden. Dies macht allein die Hälfte der hier untersuchten Fälle aus, wobei zwangsläufig, aufgrund der damals beschränkten diagnostischen Möglichkeiten, die meisten Fälle aus der Zeit vor dem 2. Weltkrieg datieren. Von den anderen 72 Fällen können 16 nicht ausreichend beurteilt werden, da die Angaben in den Beschreibungen zu knapp sind, um eine Überprüfung der Diagnosestellung zu erlauben. Unter den verwertbaren 56 Fällen zeichnen sich 5 grosse Gruppen ab. Gruppe 1 mit 21 Fällen stellt die "genuine" Erythromelalgie dar.

Die anderen vier Gruppen (Nr. 2 - 5) bieten Symptome der Erythromelalgie bei schwerwiegenden Grundkrankheiten (Myeloproliferative Erkrankungen, Lupus erythematoses, Hypertonie). Bei diesen "sekundären" Erythromelalgie-Beschreibungen bestand meist auch noch eine zusätzliche Symptomatik, wie Raynaud-Phänomen (ALARCON 1966/1973, BONEAU 1924, FOSSIER 1913) oder Durchblutungsstörungen (DARACZY 1973). Interessanterweise zeigen alle diese Fälle, die in neuerer Zeit berichtet wurden, eine Besserung der Erythromelalgiesymptomatik bei Therapie der Grundkrankheit (z.B. Polycythämia vera: Besserung durch Aderlass oder Radiophosphorthherapie; ALARCON 1966, REDDING 1977). Bei Lupus erythematoses Gabe von Prednison in hoher Dosierung (60 mg/die). Diese Erfolge fehlen, von Aderlass abgesehen, in der Zeit, als Zytostatika und Nebennierenrindenhormone als Therapeutika noch unbekannt waren.

Die Fälle mit ACA von SCHÜTZ (1899), LASSAR (1900) und SENATOR (1892) sind eindruckliche Beispiele für die Abtrennung einer Gruppe durch Kenntnis einer neuen Krankheit. Dieser Umstand wird dadurch unterstrichen, dass von solchen Fällen relativ wenige aus den letzten Jahren stammen: genauere Kenntnis und Diagnostik hat hier den Fortschritt gebracht. Problematisch bei unserer Einteilung sind diejenigen Fälle, bei denen die Vermutung einer etwas atypischen Polyneuropathie zum Ausschluss führte, da in keinem der Fälle eine Nervenbiopsie durchgeführt wurde (MARKS 1971, MARKEL 1938, MORGAN 1898, MUFSON 1937) (das Nichtberücksichtigen dieser Fälle scheint aber aus dem oben genannten Grund gerechtfertigt).

Sicher fallen hierunter auch Beobachtungen, bei denen die Grundkrankheit (Diabetes mellitus, Lues, Rheumatisches Fieber) nicht selten von PNP begleitet ist. Da diese Fälle zudem zu ungenau beschrieben sind, fällt es schwer, den hier vorgestellten Fall einzuordnen. Wahrscheinlich wurde in einer grossen Anzahl derartiger Fälle eine Polyneuropathie übersehen. Auch in den einschlägigen Handbüchern (GOTTRON etc.) finden sich bei der Differentialdiagnose keine Hinweise auf Polyneuropathie, was, wie der hier vorliegende Fall zeigt, durchaus in Erwägung gezogen werden muss, zumal auch über eine grosse Anzahl von Fällen von sekundärer Erythromelalgie berichtet wird, bei denen Grundkrankheiten bestehen, die in einem sehr hohen Prozentsatz zu polyneuropathischen Erscheinungen führen (Diabetes je nach Statistik 5 - 99%). Aus den vorgenannten Gründen haben nur die 21 Fälle der Gruppe 1 bei der Fragestellung, ob die ETA ein eigenständiges Krankheitsbild ist, Berücksichtigung gefunden, denn nur in diesen Fällen sind keine Begleiterkrankungen vorhanden.

Von diesen 21 Fällen sind allein 15 Fälle (MITCHELL 1878, BROWN (1925/1932) nur deskriptiv erfasst, das heisst, die Fälle werden teilweise minutiös geschildert (MITCHELL), jedoch fehlen sämtliche Labordaten, so dass der Ausschluss mancher Grundkrankheiten schlechthin unmöglich ist. Auch fehlen bei diesen Fällen die Angaben über Therapieversuche und -erfolge; als einziges Mittel wird Kälte bzw. kaltes Wasser angegeben, was

bekanntlich auch jede entzündliche Hauterscheinung lindert. Besser verwertbar sind die restlichen 7 Fälle (CATCHPOLE 1964, KREBS 1969, MANDELL 1977, SMITH 1932 und ZAMFIR 1959), die auch mit genügend Labordaten versehen sind, um alle wichtigen Grundkrankheiten auszuschliessen. Jedoch auch diese Fälle weisen gewisse Abweichungen auf. So bestehen im Fall von KREBS 1969 vermutlich Parästhesien, das Kind kratzt sich. In all den anderen Fällen sind die geröteten Gliedmassen sehr stark schmerzempfindlich, Berührung und insbesondere Kratzen verschlimmert die Beschwerden noch erheblich. In einem Teil der Fälle besteht exzessives Schwitzen (MANDELL, SMITH Nr. 2 und ZAMFIR beide Fälle), während bei den restlichen drei (KREBS, CATCHPOLE und SMITH Nr.3) darüber nichts berichtet oder gar negiert wird. Der Fall SMITH Nr.3 ist darüber hinaus insofern atypisch, als Umhergehen die Beschwerden lindert, was im allgemeinen verschlimmern soll und die venöse O₂-Sättigung der befallenen Gliedmassen 92% ist. Auch über Ödeme bestehen unterschiedliche Angaben.

Bei SMITH Nr. 2 und CATCHPOLE 1964 wird von Ödemen berichtet, während die restlichen 5 Fälle nichts darüber sagen. Die therapeutisch benutzten Medikamente bieten ein fast homogenes Bild, wenngleich auch hier Unterschiede deutlich werden. Bei 6 Fällen hilft Aspirin, nur in CATCHPOLE's Fall hilft der Serotoninantagonist Metysergid, während Aspirin versagt. Bei KREBS und MANDELL, die CATCHPOLE's Artikel kannten, führte Metysergid nicht zum Erfolg. Es ist zwar nicht gerecht-

fertigt, eine gemeinsame Ätiologie durch gleiche therapeutische Beeinflussbarkeit abzuleiten, jedoch ist auch hier das Bild nicht einheitlich. Auffällig ist nun in den hier angesprochenen Fällen mit Ausnahme von Fall 1, ZAMFIR 1959, dass es sich um Frauen handelt und in den drei neuesten Berichten von KREBS, CATCHPOLE und MANDELL ausschliesslich um 11 - 13-jährige Mädchen. Ob es sich um einen Zufall handelt, sei dahingestellt. Leider lassen sich diese Fälle nicht prospektiv verfolgen. Nichtsdestoweniger ergeben sich in den oben angesprochenen Publikationen erhebliche Differenzen für einzelne Details, die zwar vom Erstbeschreiber nicht dargestellt wurden, jedoch im Rahmen des Symptomenkomplexes eine bedeutende Rolle spielen.

Aufgrund dieser Analyse glauben wir daher, dass die Erythromelalgie kein eigenständiges Krankheitsbild ist. Vielmehr sollte man von einer Symptomen-Kombination (also von einem Syndrom der ETA) sprechen, das rote, brennende Gliedmassen beschreibt, die sich durch Wärme verschlimmern und durch Kälte bessern. In jedem Fall besteht der Verdacht, dass sich dahinter eine andere Grundkrankheit verbirgt, selbst wenn sich nicht ausnahmslos alle Fälle aufklären lassen. Dies lässt sich auch auf die Publikationen von BABB 1964 und BROWN 1932 anwenden.

H. AUFLISTUNG DER FÄLLE

Alle hier vorliegenden 142 Fälle, die unter der Diagnose Erythromelalgie publiziert wurden, sind dem Alphabet nach aufgeführt.

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT-ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINLICHE DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
1	Alarcon 1 1973	38 m	Lupus ery- thematoses	Prednison 30 mg/die	Lupus erythema- todes	LE-Test positiv
2	Alarcon 2 1973	39 w	Lupus ery- thematoses	Prednison 60 mg/die	Lupus erythema- todes	Raynaud- Phänomen
3	Alarcon 3 1973	21 w	Lupus ery- thematoses	Prednison 60 mg/die	Lupus erythema- todes	LE-Test positiv
4	Alarcon 4 1973	25 w	Lupus ery- thematoses	Prednison 60 mg/die	Lupus erythema- todes	ANA-Test positiv
5	Alarcon 5 1973	49 w	Lupus ery- thematoses	Prednison 60 mg/die	Lupus erythema- todes	Raynaud- Phänomen
6	Alarcon 1 1966	62 w	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
7	Alarcon 2 1966	62 m	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
8	Alarcon 3 1966	68 m	Polycythämia vera ; Gicht	Aderlass	Polycythämia vera	Harnsäure Hämoglobin
9	Alarcon 4 1966	43 w	Polycythämia vera	Aderlass Aspirin	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
10	Alarcon 5 1966	70 w	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
11	Alarcon 6 1966	62 w	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
12	Alarcon 7 1966	61 w	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	zu knapp beschrieben
13	Alarcon 8 1966	57 m	Myeloische Leukämie	Busulfan	Leukämie	zu knapp beschrieben
14	Alarcon 1963	44 w	Lupus ery- thematoses	Aspirin	Lupus erythema- todes	
15	Arndt 1941	44 w	—	Sympatol Gelonida	Acrodermatitis chronica atro- phicans	

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT-ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINLICHE DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
16	EADA 1977	48 w	---	Propranolol	---	zu knapp beschrieben
17	Baginski 1892	10 m	---	---	---	zu knapp beschrieben
18	Bikeles 1915	22	Gangrän	kaltes Wasser und Wärme	Peripher Zirkulationsstörn.	---
19	Birkner 1926		---	---	---	zu knapp beschrieben
20	Bing 1952	43 m	Trauma	---	traumatische Schädigung	---
21	Bloom 1964	48 w	Zzustand n. Herpes zoster	Aspirin	Zustand nach Herpes zoster	Periostitis
22	Bonneu 1 1924	58 m	Polycythämia vera	Aspirin	Polycythämia vera	---
23	Bonneu 2 1964	66 w	Thrombocythämie, M. Raynaud	Aspirin	M. Raynaud bei Thrombocythämie	---
24	Bonneu 3 1964	66 m	Polycythämia vera	Aspirin	M. Raynaud bei Polycythämie	---
25	Brown 1 1932	57 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	Suizid
26	Brown 2 1932	27 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
27	Brown 3 1932	34 w	Hypertonus	Kaltes Wasser	Hypertonie	---
28	Brown 4 1932	53 w	---	Ruhe	Erythromelalgie	---
29	Brown 5 1932	35 w	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
30	Brown 6 1932	55 m	---	Ruhe	Erythromelalgie	---
31	Brown 7 1932	62 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
32	Brown 8 1932	58 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---

Nr.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT-ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
33	Brown 9 1932	78 w	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
34	Brown 10 1932	54 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
35	Brown 1925	57 m	---	keine	Erythromelalgie	Hyperhidrosis Sympathektomie erfolglos
36	Bureau 1964	8 w	---	Reserpin Kalt.Wasser Placebo	---	---
37	Carter 1935	52 w	Proctalgie fugax	Atropin Bromide	Gicht; Thrombo- phlebitis	---
38	Catchpole 1964	13 w	---	Methysergid	Erythromelalgie	---
39	Cederberg 1933	23 w	Anämie	---	Erythem nach Zecken- infektion	---
40	Collignon 1966	47 m	---	---	(Erythromelalgie)	zu knapp beschrieben
41	Collignon 1966 2	46 w	---	---	Erythromelalgie	---
42	Collignon 1966 3	37 w	Multiple Sklerose		Multiple Sklerose	---
43	Cross 1962	36 m	Urämie	Isoproterenol	Niereninsuff.	---
44	Czycowski 1962	55 w	---	Wärme, Adre- nalin, Novo- cain	Acrodermatitis chronica atro- phicans	---
45	Daroczy 1973	49 w	Sklerodermie	---	Vasculärer Prozess bei Sklerodermie	---
46	Dehio 1896	50 w	---	Resektion des N. ulnaris	M. v. Winiwater Bürger	---
47	Dubois 1923	28 w	---	Kinese- therapie	Digitus mortuus vaskul. Leiden	zu knapp beschrieben
48	Dumas 1925	68 m	Tabes dorsalis	---	Tabes, Clauica- tio intermittens	---

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT- ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
49	Engelen 1907	20 m	M. Basedow	---	Hyperthyreose	---
50	Eulenburg 1893	29 w	---	---	Polyneuropathie	---
51	Eulenburg 1892 2	45 w	---	---	M. v. Winiwater Buerger	---
52	Eulenburg 1893 3	54 m	---	---	Acrodermatitis chronica atro- phicans	---
53	Eyring 1934	18 w	---	Wärme	Acrodermatitis chron. atrophicans	---
54	Fossier 1 1913	? w	---	Kaltes Wasser	---	---
55	Fossier 2 1913	57 w	Psychisch labil	Hochlagern der Beine	Lupus erythemat. Raynaud-Phänomen	---
56	Gans 1925	8 w	Röteln	---	Dermatitis	---
57	Hirose 1925	? w	M. Basedow	Pyramidon	Raynaud-Phänomen Hyperthyreose	---
58	Horiuchi 1924 1	28 w	post partum	---	---	---
59	Horiuchi 1924 2	31 m	---	---	Polyglobulie Eosinophilie	---
60	Hoshina 1 1933	9 m	Askariden	Askariden- Therapie	Askariden- Erkrankung	zu knapp beschrieben
61	Hoshina 2 1933	31 w	post partum	Kälte	Raynaud-Phänomen	zu knapp beschrieben
62	Jelinek 1970	25 m	---	Ergotamin	Venöse Durchblu- tungsstörungen	---
63	Klauder 1926	23 w	---	---	Sklerodermie	---
64	Kräger 1915	60 w	Polycythämia vera	---	Polycythämia vera	---
65	Krebs 1 1969	12 w	---	---	Erythromelalgie Mutter + Tochter	---
66	Krebs 2 1969	40 w	Diabetes mellitus	---	---	zu knapp beschrieben

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT- ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
67	Koch 1 1892	?	---	---	Tarsaltunnel- syndrom	---
68	Koch 2 1892	?	---	---	Tarsaltunnel- syndrom	---
69	Koch 3 1892	?	---	---	Tarsaltunnel- syndrom	---
70	Königstein 1924	?	---	---	Acrodermatitis chronica atrophic.	Hautatrophie
71	Kunstmann 1920	21 m	Lues	Höhensonne Amputation	Durchblutungs- störungen HG-Intoxikation	---
72	Henoch 1892	? m	Arterioskler. Angina pectoris	---	Thalamus- Schmerz	Hemiparese links
73	Laiguel 1 1923	? w	Ovarektomie	Sexual- steroid	---	---
74	Laiguel 2 1923	? w	Ovarektomie	Sexual- steroid	---	---
75	Landgraf 1892	? w	Myxödem	Incision	Erysipeloid	zu knapp beschrieben
76	Lannois 1880	35 m	---	Dampfduschen	Erkrankung des rheumatischen Formenkreises	---
77	Lassar 1900	? w	---	---	Acrodermatitis chron.atrophic.	Hautatrophie
78	Lewin 1892§8	57 w	---	---	wahrscheinl. zentr.Erkrankung	---
79	Lewin 1892	21 m	Migräne	Kälte	Angiom; zentrale Störung	---
80	Lewin 1894	25 m	Schussver- letzung	---	Traumafolgen	---
81	Machol 1892	? m	Paralyse	---	Zentrale Störung	---
82	Mackensie 1880	M m	---	---	Vaskuläre Erkrankung	Pat. hat kalte Füße
83	Mandell 1977	11 w	---	Aspirin kalt.Wasser	Erythromelalgie	typisch
84	Marcacci 1887	? m	---	---	Tarsaltunnel- syndrom	---

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT-ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
85	Markel 1938	50 m	---	Aspirin Kaltes Wasser	Polyneuropathie Kälteagglutinine	---
86	Marks 1971	21 m	Infekt. der ob.Luftwege	Kaltes Wasser	Polyneuropathie	---
87	Martorell 1953	51 w	Essentielle Hypertonie	Adrenolytium	Hypertonie	---
88	Meyer 1922	35 m	---	Pyramidon	Morbus-Raynaud Lupus erythematodes	---
89	Mihail 1957	30 w	Gravidität	IR-Betrah- lung	Brachialgia parästhe- tica nocturna	---
90	Mitchell 1 1878	40 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
91	Mitchell 2 1878	35 m	Typhus	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
92	Mitchell 3 1878	58 m	Hemiparese	Hochlagerung	Erythromelalgie	---
93	Mitchell 4 1878	29 m	---	Kaltes Wasser	Erythromelalgie	---
94	Mitchell 5 1878	? m	Rückfall- fieber	---	Erythromelalgie	---
95	Mitchell 6 1878 zgl. Stillew	29 m	Amenorrhoe	---	M. Raynaud od. Lupus erythematodes	---
96	Mitchell 7 1878 zgl. Greiner	22 m	Gonorrhoe Lues	Kaltes Wasser	Polyneuropathie	---
97	Mitchell 8 1878 zgl. Vulpian	35 w	---	Kaltes Wasser	Gefässleiden	---
98	Mitchell 9 1878 zgl. Graves	16 w	Diarrhoe	---	Gefässreaktion mit negativer Hyperämie	---
99	Mitchell 10 1878	82 w	Hemiplegie	Gicht- Therapie	Gefässleiden, Gicht	---
100	Mitchell 11 1878 zgl. Paget	? m	---	---	Kälteantikörper Ergrierung	Kälte löst Anfall aus

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT- ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
1o1	Morgan 1 1889	32 m	Gonorrhoe	Atropin, Morphin	Arterielle Ge- fäßkrankheit	---
1o2	Morgan 2 1889	2 m	---	---	Polyneuropathie	---
1o3	Morgan 3 1889	21 w	---	---	Tarsaltunnel- syndrom, oder Metatarsalgie	---
1o4	Morgan 4 1889	5o w	---	---	Tarsaltunnel- syndrom	---
1o5	Müller 1947	22 w	---	Novocain	Acrodermatitis M. Raynaud	---
1o6	Mufson 1 1937	66 m	Alkoholiker	---	Polyneuropathie	---
1o7	Mufson 2 1937	48 w	Diabetes mellitus	Adrenalin	Carpaltunnel- syndrom	---
1o8	Mumford 1929	48 w	Verstauchung	---	Trauma	---
1o9	Navarro 1925	7	Fieberhafte Erkrankung	Kaltes Wasser	---	zu knapp beschrieben
11o	Neto 1971	7o m	Entzündung n. Verletzung	Ergotamin Diathermie	Allergische Geschehen	---
111	Nielsen 1928	5o m	Vergiftung m. Gynergen	---	Intoxikation	---
112	Pepper 1968	4o w	---	Methysergid	Acrodermatitis	---
113	Redding 1 1977	72 w	Asthma, Throm- bozythämie	Heparin P3-Phosphat	Thrombozythämie	---
114	Redding 2 1977	68 w	Hypertonie; Polycythämia vera	Heparin Aspirin	Polycythämia vera, Thrombo- zythämie	---
115	Rudzki 1912	3o w	Ruhr	---	Acrodermatitis chron. atrophicans	---
116	Saito 1929	45 w	---	Grenzstrang durchtrennt	?	zu knapp beschrieben
117	Sedati 1961	19 w	Perniosis	Kaltes Wasser	Perniosis mit reaktiver Hyper- ämie	---
118	Seligmüller 1882	56 w	Erfrierung	---	Erfrierung	zu ungenau beschrieben

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT- ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
119	Schirmacher 1914	56 m	---	Amputation d.re.Fußes	Acrodermatitis chronica atrophicans	---
120	Schleicher 1949	26 w	---	Kaltes Wasser	Acrodermatitis chronica atrophicans	---
121	Schütz 1899	49 w	Malaria Rheuma	---	Acrodermatitis chron.atrophic.	---
122	Seligmann 1926	? m	---	---	Acrodermatitis chron. atrophic.	---
123	Senator 1892	44 m	---	---	Acrodermatitis chron. atrophic.	---
124	Siegersen 1889	60 m	---	Faradisation	Cu-Intoxikation	---
125	Silvermann 1949	23 m	---	Pitressin		zu ungenau beschrieben
126	Sindo 1935	26 m	---	---	Mykose	---
127	Smith 1931	40 m	Erfrierung d. li. Fusses	Amputation	Spätfolge der Erfrierung,Gicht	---
128	Smith 1 1938	31 m	---	Kaltes Wasser Aspirin	Gefäßsleiden	---
129	Smith 2 1938	30	---	Aspirin	Erythromelalgie	zu knapp beschrieben
130	Smith 3 1938	50 w	---	Aspirin	Erythromelalgie	---
131	Smith 4 1938	45 w	Hypertonie	Aspirin	Hypertonie	---
132	Smith 5 1938	48 m	Polycythämia vera	Aderlass	Polycythämia vera	---
133	Stalker 1923	55 w	---	Colloid Ca.	---	zu knapp beschrieben
134	A.Sturge 1880	29 m	---	Amputation der Zehen	M. v. Winiwater Buerger	---
135	Telford 1 1940	24 w	---	Sympathek- tomie	---	zu knapp

NR.	AUTOR UND JAHR	ALTER UND GESCHLECHT	BEGLEIT- ERKRANKUNG	THERAPIE	WAHRSCHEINL. DIAGNOSE	BEMERKUNGEN
136	Telford 2 1940	55 m	---	Sympathek- tomie	---	zu knapp beschrieben
137	Telford 3 1940	26 w	---	Sympathek- tomie	---	zu knapp beschrieben
138	Weber 1923	38 m	Claudicatio intermittens	Aspirin	M. v. Winiwater Buerger	---
139	Woodnut 1884	53 m	---	Amputation d. 2. Zehe	V.a. Acrodermatitis chronoca atrophicans	---
140	Zadek 1918	39 m	Polycythämia vera	Hochlagern Kaltes Wasser	Polycythämia vera	---
141	Zamfir 1 1959	52 m	---	Wechselbäder bis 32°C	Erythromelalgie	---
142	Zamfir 2 1959	18 w	---	Aspirin Wechselbäder	Erythromelalgie	---

I. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wurde versucht, anhand von 142 Erythromelalgie-Kasuistiken aus der Weltliteratur, die Fälle im Hinblick auf die Diagnosestellung zu überprüfen und die daraus gewonnenen Erkenntnisse auf einen eigenen Fall anzuwenden. 121 Fälle traten im Rahmen anderer Erkrankungen auf, stellten andere Erkrankungen dar oder waren so dürftig beschrieben, dass sie nicht den Kriterien MITCHELL's unterzogen werden konnten. Von den verbleibenden 21 Fällen sind 15 rein deskriptiv und nur 6 Fälle weisen ein Minimum an Labordaten zum Ausschluss anderer Krankheiten auf. Aufgrund der durchgeführten Untersuchung glauben wir, dass die Erythromelalgie kein eigenständiges Krankheitsbild ist, sondern dass eher von einer Symptomenkonstellation zu sprechen ist.

1. Abrahamson, D.I.:
Rare vascular disorders.
Heart Bull. 13, 36 - 40 (1964)
2. Achard, Ch.:
Erythromelalgie.
Bull. med. Jg. 40 Nr. 3, 69 - 72 (1926)
3. Achard, Levi:
Erythromelalgie, Maladie de Raynaud. Sémilogie nerveuse
v. Gilbert + Thoinot.
1911 p.560 (1911)
4. Alarcon-Segovia D., E. Diaz-Jovanen:
Case report: erythromelalgia in systemic lupus erythematosus.
Am. J. Med. Sci. 226, 149 - 151 (1973)
5. Alarcon-Segovia D., R. Babb, J. Fairbairn, A. Hagedorn:
Erythromelalgia. A clue to the early diagnosis of myeloproliferative
disorders.
Arch. Intern. Med. 117, 511 - 513 (1966)
6. Alarcon-Segovia D., R. Babb, J. Faibairn:
Systemic lupus erythematoses with erythromelalgia.
Arch. Intern. Med. 112, 688 - 692 (1963)
7. Alekseev, R.P.:
Erythromelalgia.
Vestn. Khir. Grekov 93, 103 - 105 (1964)
8. Arcangeli, L.:
Eritromelalgia et osteomalacia.
Bolletino d. Sou Lancis. di osped di Roma
1905 XXV p. 85-90 (1905)

9. Arché et Lepinasse:

Sur un cas d'erythromélgia ou névrose congestive des extrémités.

Rev. de. Med. 1889 p. 1049 (1889)

10. Arndt, H.:

Zur Kenntniss der Erythromelalgie und ihrer endokrinen Grundlage.

Diss. Rostock (1941)

11. Arredondo F.O., J.A. Ferreira:

ETA, comments on its etiopathogenesis. Treatment with vitamin B₁
Semana Med. 2, 589 (1940)

12. Auerbach, D.:

Über Erythromelalgie.

Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 11, 1 - 2 (1897)

13. Babb, R.R., D. Alarcon-Segovia:

Erythromalalgia. Review of 51 cases.

Circulation 29, 136 - 141 (1964)

14. Bada, J.L.:

Treatment of ETA with propranolol.

The Lancet VI, 412 (1977)

15. Baginski:

ETA.

Verhandl. d. Berl. med. Ges. 1892 S. 241

16. Balbi, E.:

Sopra una caso di eritromelalgia.

Arch. ital. di dermatol., sifilogr. e. venerol. Vol. 1 H6
p. 604 (1926)

17. Bauer:
Eine atypische Neurose.
Berl. Klin. Wschr. 5 (1894)
18. Beeson-Mac Dermott:
Textbook of Medicine.
Saunders & Co. (1975)
19. Benini A.:
Vaskulär bedingte Schmerzen der oberen Extremität.
Praxis 65, 268 - 270 (1976)
20. Benoist:
Étude sur l'érythromélalgie.
Thèse de Paris (1911)
21. Berbez, P., H. Berbez:
Sur l'érythromélalgie.
La France médicale Paris (1887) p. 161 - 163
22. Bernhardt, M.:
Ein Fall von Erythromelalgie.
Berl. Klin. Wschr. 29, 1129 (1892)
23. Bernhardt, M.:
Über eine weniger bekannte Neurose der Extremitäten,
besonders der oberen.
Neurol. 261 (1886)
24. Bignone, D.:
A contributio allo studio clinico dell'eritromelalgia.
Gaz di ospedal 1894 XV p. 1122 (1894)

25. Bikeles, G., K. Radonicic:
Ein Fall von Erythromelalgie mit spontaner Gangrän.
Wien. klin. Wschr. Bl. 3o S. 816 (1915)
26. Bing, R.:
Les erythralgies et leur aspect physiopathologique.
Arqu. Neuro-psyquiat S. Paulo 1o, 147 - 152 (1952)
27. Bing, R.:
Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
S. 577, S. 643 ff, 9. Aufl. B. Schwabe & Co., Basel (1945)
28. Bing, R.:
Über traumatische Erythromelalgie und Erythroprosopalgie.
Nervenarzt 3, 5o6 (193o)
29. Bloom, S.:
Erythromelalgie.
New York J. Med. 64, 247o - 2471 (1964)
- 3o. Bodechtel, G.:
Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder.
Thieme, Stuttgart (1972)
31. Boneu, B., J. Pris, B. Guiraud, A. Boneu, A. Arvengart:
Abnormalities of platlet aggregation during essential
thrombocythemia. Effect of aspirin on erythromelalgia.
Nouv. Presse Med. 1, 2383 - 2388 (1972)
32. Bourde, C.:
Syndromes Erythromelalgiques.
Rev. Prat. 23, 4747 - 4748 (1973)
33. Bowen:
A case of erythromelalgia.
J. of cut diseases XXIV, 48o (19o6)

34. Brown, G.E.:

Erythromelalgie and other disturbances of the extremities accompanied by vasodilatation and burning.

Amer. J. med. Sci. 183, 468 - 485 (1932)

35. Brown, G.E.:

Three cases of vascular diseases affecting the feet.

Med. clin. of North America Vol. 8 p. 1189 (1925)

36. Brüning, F., F. Forster:

Die periarterielle Sympathektomie in der Behandlung der vasomotorisch-trophischen Neurosen.

Zentralbl. f. Chirurg. Bd. 49, S. 913 (1922)

37. Buerger, L.:

The circulatory disturbances of the extremities.

Saunders & Co., Philadelphia (1924)

38. Bureau, Y., H. Barrière, P. Litoux, L. Bureau:

Acrodynic syndrome of very long development or erythromelalgia in a child.

Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 71, 498 - 199 (1964)

39. Calhorn, G., F. Phinizy:

Cyanosis retinae, occuring in a case of erythromelalgie with terminated in Raynards disease.

Contribut. to ophth. science Jarbison birthday Bd.p. 29-33 (1926)

40. Camp, D.:

A case of erythromelalgie.

J. of nerv. a. ment. dis. XXXI, p. 548 (1904)

41. Carlslaw:

Case of erythromelalgie.

Glasgow medic. J. p. 438 (1898)

42. Ausejo, C., V. Botas Garcia Barbon:
Mixedema extracutaneo y eritromelalgia.
Rev. clin. espan. 44,2 p. 118 - 119 (1952)
43. Carter, H.S.:
Erythromelalgia and protalgia fugax.
Lancet II, 372 - 373 (1935)
44. Carton, E.X., B. Lamoure:
Contribution of morpho-oscillography in vascular acrosyndromes.
Bull. Sic. Fr. Dermatol Syphiligr. 79, 71 - 74 (1972)
45. Case, D.:
Case of erythromelalgia.
St. Thomas Hosp. Rep. London XXXI (1904)
46. Cassirer, G.:
Vasomotorisch-tropische Neurosen.
Berlin, Karger (1912)
47. Catchpole. R.N.:
Erythromelalgia
Lancet 1, 909 - 911 (1964)
48. Cavazzini, Bracci:
Sui riflessi vasomotori nell eritromelalgia.
II. Morgagni I p. 30 (1900)
49. Charles, H.:
Sur un cas d'érythromélalgia.
La Pratique médicale Paris p. 207 (1892)
50. Chill, M.:
Erythromelalgia.
The Practitioner p. 840 (1910)

51. Cederberg, A.:
Familiäres Auftreten von Erythromelalgie.
Diodecim (Helsinki) 49, 1011 (1933)
52. Clarke, L.:
The treatment of erythromelalgia by injections of antimony.
J. of trop. med. a. hyg. 26 p. 285 (1923)
53. Collier:
The occurrence of erythromelalgia in diseases of the
spinal cord an account of 10 cases.
Lancet II p. 401 (1898)
54. Collignon, P., H. Kulbertus:
Erythromelalgia.
Rev. Med. Liege 21, 334 - 346 (1966)
55. Creyx, M., L. Leng:
ETA + M. Raynaud with arterial hypertension.
Bulletins et memoires de la société medicale des
hopiteaux de Paris p. 478 (1953)
56. Cristani, S.:
Due casi di eritromelalgia.
Riform. medic. 4 (1894)
57. Crocker, M.:
Case of erythromelalgia.
Brit. J. dermat. O (1899)
58. Cross, E.G.:
The familial occurrence of erythromelalgia and nephritis.
Canad. Med. Ass. J. 87, 1-4 (1962)
59. Curschmann, H.:
Vasomotorische und tropische Neurosen.
Münch. med. Wschr. II, S. 985 (1924)

60. Czyzowski, B.:
Erythromelalgia.
Przegl. Derm. 49, 227 - 230 (1962)
61. Daróscy P.:
Sklerodermia circumscripta associated with erythromelalgia.
Orv. Hetil. 114, 394 - 395 (1973)
62. Davis, L., B. Kanavel:
Sympathectomy in Raynaud's disease erythromelalgia and
other vascular diseases of the extremities.
Surg. gynecol. Obstet. 42, 6 p. 729 - 742 (1926)
63. Degos, R., R. Tiuraine, J. Tinthoin, J. Buzacoux:
Erythromelalgia in children.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 70, 808 - 810 (1963)
64. Dehio, K.:
Über Erythromelalgie.
Berl. Klin. Wschr. 817 - 818 (1896)
65. Dide:
Trouble trophique intermediaire entre les syndromes de
Raynaud et celui de Weir-Mitchell (un cas).
Rev. Neurol. o. 103 (1904)
66. Du Bois:
Un cas d'erythromelalgia.
Schweiz. med. Wschr. 53, 631 (1923)
67. Dugois, P.:
Colloque on vasculocutaneous diseases of the extremities.
Erythromelalgia.
Concours Med. 81, 5197 - 5201 (1959)

68. Dumas, A., Chevalier:
Erythromelalgie dans un cas de tabes avec impotence des mem-
bres inferieurs.
Lyon med. Tome 135, 676 (1925)
69. Dünger:
Ein Fall von Erythromelalgie.
Der prakt. Arzt XXXIV, 10 (1894)
70. Eastcott, H.H.:
Burning Feet.
Brit. Med. J. 2, 817 - 818 (1976)
71. Eddy:
Erythromelalgia.
Illinois med. J. Apr. (1900)
72. Engelen:
Ein Fall von Erythromelalgie kombiniert mit
Basedow'scher Krankheit.
Dtsch. med. Wschr. 40 (1907)
73. Elsner:
A case of ETA.
Med. Soc. of the state New York.
Medic. Record. 1, 172 (1897)
74. Eulenburg:
Über Erythromelalgie.
Dtsch. med. Wschr. 1325-1326 (1893)
75. Eyring, E.:
Beitrag zur Kenntniss der Erythromelalgie.
Diss. , Giessen (1934)
76. Finger:
Ein Fall von ETA.
Arch. f. Dermatol. u. Syph. XXXVIII S. 94

77. Fischer:
Ein Fall von ETA.
St. Petersburger medic. Wschr. S. 70 (1895)
78. Fossier, A.E.:
Erythromelalgie.
New York med. J. a. med. record. Vol. 47 p. 1238 (1913)
79. Galetti, R., Argangelli, P.:
Sul problema clinico dell'eritralgia.
Rass. Neurol. veg. 10, 47 - 62 (1953)
80. Galloway:
A case of ETA in a woman aged 66.
Brit. J. dermatol. XXI, 223 (1909)
81. Gans, A.:
Gutartige Anfälle von Erythromelalgie bei einem 3-jährigen Kinde.
Nederlandsch tijdschr. v. geneesk bd. 69, S. 1915 (1925)
82. Gerhardt, C.:
Über Erythromelalgie.
Berl. Klin. Wschr. 29, 1125 (1892)
83. Gerrad:
Burning foot or ETA tropica.
The Dubl. med. J. of med. sci. p. 162 (1904)
84. Girard, R.F., J. Maitrepierre:
L'erythromelalgie.
Revue du Practicien (1957)
85. Glorieux:
Über ETA und congestive Neurose der Extremitäten.
La Policlinique 23 (1895)

86. Goette, F.:
Ein eigentümlicher Fall von ETA.
I.D. Leipzig (1901)
87. Gordon:
Trophoneurosis of the hands allied to ETA and M. Raynaud.
Am. J. of Med. Sci. I, 473 (1907)
88. Gottron, H.A., W. Schönfeld:
Dermatologie und Venerologie.
Band III, Teil 2, S. 1298 ff, Thieme, Stuttgart (1960)
89. Graux, M.:
Les formes de passage entre le syndrome Raynaud l'ETA et
l'acrozyanose.
Echo medical du Nord mar 51 p. 90- 98
90. Graves, D.:
Cases of painful affections in the extremities.
Clin. lect. p. 823 (1864)
91. Grenier, M.:
Affektion des extrémités non décrite par les auteurs.
Bordeaux médic 23 (1873)
92. Gstrein, H., R. Singer:
Polyglobulie mit dem Symptomenkomplex einer Erythromelalgie.
Zentralbl. f. inn. Med. 39, 423 (1918)
93. Hann, R.:
A case of erythromelalgie.
Lancet IV, 1156 ff (1907)
94. Hamilton:
Report of a case of ETA with the postmortem findings.
J. of nervous and mental disease 4, 217 (1904)

95. Haslund:
Et Titfaelde of ETA.
Hosp. Tidschr. Kopenh. o. 649 (1893)
96. Heimann:
Zwei Fälle von akuter ETA.
Berl. klin. Wschr. S. 1135 (1896)
97. Hess, H.:
On the clinical picture of peripheral circulation disorders.
Med. Welt 11, 618- 612 (1967)
98. Henoch:
Gesell. der Charité-Ärzte. Sitzung vom 30. VI. 92
Berl. klin. Wschr. 45 (1892)
99. Hilbert:
Über Bindehautentzündung bei ETA.
Wschr. f. Therapie und Hygiene des Auges.
Dresden II p. 193 (1906)
100. Hinde, T.:
A case of erythromelalgia combined with Basedows disease.
Japan. J. of dermat. and med. 25, 72 (1925)
101. Hirschfeld, R.:
Die Erythromelalgie.
Handbuch der Dermatologie, Berlin (1928)
102. Hirose, L.:
Ein Fall von ETA.
Neurologia IV (1905)

103. Hopf, H.C.:
Acrodermatitis chronica atrophicans und Nervensystem.
Springer-Verlag, Berlin (1966)
104. Hoshina, K.:
Two cases of erythromelalgia.
Acta dermat. (Kyoto), 22, 153 (1935)
105. Horiudu, S.:
Über die Erythromelalgie und die Vagotomie.
Acta dermatol. 4, 311 (1924)
106. Huizuga, J.:
Hereditary acromelalgia or restless legs.
Acta genet. Basel p. 121 - 123 (1957)
107. Jacobi:
Ein Fall von ETA.
New York med. Monatschw. Juli (1909)
108. Jelinek, V.M.:
A study in erythromelalgia.
Aust. Ann. Med. 19, 139 - 144 (1970)
109. Jirasek, I.:
Erythromelalgie.
Rev. v. neurol. u. psych. Bd. 21, 101 (1924)
110. Kahane:
ETA Sammelreferat.
Zentralblatt f. d. Grenzgebiete der Mediz. und Chir. 5, 300
(1900)
111. Kappert, A:
Lehrbuch und Atlas der Angiologie, 8.Aufl., Verlag Hans
Huber (1976)

112. Kappis, M.:
Die Chirurgie des Sympathicus.
Ergebn. inn. Med. u. Kinderheilk. 25, 562 (1924)
113. Kast:
Ein Fall von ETA.
Dtsch. med. Wschr. S. 263 (1902)
114. Kehrerm F.A.:
Die konstitutionellen Vergrößerungen umschriebener
Körperabschnitte.
Thieme, Stuttgart (1948)
115. Kelly, C.:
A case of ETA.
Lancet I, 154 (1904)
116. Kelly, S.:
Erythromelalgia, causalgia and allied conditions.
J. of neurol. a. psychopathol. Vol. 3, 55 (1922)
117. Kiuchokov, M.:
Clinical picture and pathogenesis of ETA.
Neurol. Klinik Sofia 8, 378-392 (1969)
118. Klar:
Fall von Angioneurose mit Symptomen von ETA.
St. Petersburger med. Wschr. S. 1146 (1909)
119. Klauder:
Thermalgia.
Arch. of dermatol. a. syphilol. Vol. 14 Nr.5 p.612 (1926)
120. Klücken, N.:
Dermatologie und Venerologie, H.A.Gottron u.W.Schönfeld
Band III, Teil 1, S. 170 ff, Thieme Stuttgart (1960)

121. Königstein:
Haut-, Muskel- und Knochenatrophie einer Extremität bei
gleichzeitiger Erythromelalgie und Hyperglobulie.
Zbl. Hautkr. 11, 290 (1924)
122. Koppius:
Primäre ETA.
Nederl. Tijdschr. v. Geneesk 24 (1901)
123. Koch:
3 Fälle von Erythromelalgie.
Berl. Klin. Wschr. S. 1146 (1892)
124. Koller-Joergensen:
ETA-case treated with benzyl imidazolin hydrochlorid.
Ugeskrift For Leager (Kopenhagen) Juli 52, p. 919 (1952)
125. Kraeger, F.:
Ein Fall von Erythromelalgie bei Polycythämie.
Inaug. Diss. Freiburg (1915)
126. Krebs, H.V. Andres:
On the clinical features of erythromelalgia familial incidence
of an idiopathic form in mother and daughter .
Schweiz. med. Wschr. 99, 344 - 349 (1969)
127. Kunstmann:
Zur Frage der Erythromelalgie.
Dermatol. Wschr. Bd. 71, S. 745 (1920)
128. Laiguel-Lavantine, M.:
Erythromelalgie.
Journ. des Practiciens 37, 755 (1923)
129. Læwen:
Über Nervenvereisung bei Amputationen. - Erythromelalgie -
Beitr. z. Klin. Chir. 133, 405 (1925)

130. Lamy, C.:
Deux cas d'ETA.
Marseille Chirurgical (Paris) Sept.53, p. 369-372 (1953)
131. Landgraf:
Gesellschaft der Charité-Ärzte.
Sitzg. v. 30. Juni 1892
132. Lange, F.:
Durchblutungsstörungen der Gliederspitzen.
Münch. med. Wschr. I, S. 123 (1937)
133. Lannois, M.:
Paralyse vaso-motrique ou Erythromelalgie.
These Doctorat Paris (1880)
134. Lassar:
Initialstadium von Erythromelalgie mit Atrophia propria cutis.
Berl. Klin. Wschr. 37, 580 (1900)
135. Leal, J.A.:
ETA a proposita dum caso clinico.
Arquivos Brasileiros de medicina naval (Rio) p. 2423 (1952)
136. Lecotta:
Sur l'erythromelalgie.
XX. Congres de la societ   italienne de chirurgie.
Riform. med. o. 1418 (1907)
137. Levi:
De l'erythromelalgie, syndrome de Weir-Mitchell.
La presse medicale 15. IX (1897)
138. Lewin, B., Benda, T.:
  ber Erythromelalgie.
Berl. klin. Wschr. 45-56, 87-90, 117-119, 144-146 (1894)

139. Lewis, T., W. Hess:
Pain derived from the skin and the mechanism of its production.
Clin. Sci. 1, 39 (1933)
140. Lewis, T.:
Clinical observations and experiments relating to burning
pain in the extremities and to so-called erythromelalgia in
particular.
Clin. Sci. 1, 175 (1933)
141. Leyser, E.:
Zur Pathogenese der akralen Haut- und Nervenkrankungen.
Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. 60, 117 (1925)
142. Lier:
Erythromelalgie.
Nederl. Tijdschr. v. Geneesk I p. 1216 (1907)
143. Löbl:
Erythromelalgie.
Budap. orv. ujsog. IV p. 159 (1906)
144. Lombroso, C.S.:
Erithromelalgie in una truffatrice.
Arch. di psichiat. (Turino) 593, 596 (1888)
145. Lynch:
Erythromelalgie.
J. of Med. sci. of Portland X p. 79 (1903)
146. Machol:
Erythromelalgie bei einem Paralytiker im Endstadium.
Berl. klin. Wschr. 51, 1319 (1892)
147. Mader:
Zwei merkwürdige Fälle von Angioneurose.
Wien. med. Presse 23 (1878)

148. Marcacci:

Sulle nervosi vasomotoria e sensitiva delle cure plantare.
Giorn. ital. di malatt. ven. XXVIII p. 287 (1887)

149. Mandell, F., J. Folkman, S. Matsumoto:

Erythromelalgia.

Pediatrics 59, 45 - 48 (1977)

150. Markel, J.:

Erythromelalgia: Report of a case of its association with
chronic goat with relief of symptoms for two years after intra-
venous administration of typhoid vaccine.

Arch. Dermat. a.syph. 38, 73 (1938)

151. Marks, E., W. Zuzewics:

Case of atypical erythromelalgia.

Neurol. Neurochir. Pol. 5, 267 - 270 (1971)

152. Marques, A.A., E.A. Dias:

Weir-Mitchell disease. Report on a case.

J. Med. (Porto) 43, 123 - 126 (1960)

153. Martorell, F., A. Martorell:

Síndrome erithromelalgico en una enferma hipertensa curado
rapidamente con la nueva droga adrenolitca 688-A.

Angiologica 5, 120 (1953)

154. May, E., D. Hillebrand:

Deux cas d'erythromelalgie chez des syphilitiques.

Bull et mem. de la soc. med. des hop. d. Paris Bd. 39,
p. 1024 (1923)

155. May, E., P. Hellemand:

L'erythromelalgie contribution à l'étude de la pathologie du
sympathique.

Ann. de. med. 16, 51 - 83 (1924)

156. May, E.:
Syndromes vasomoteurs intermediaires a l'erythromelalgie
et la maladie de Quincke.
Bull et men. de la soc. med. des hop. de Paris Bd. 40,
p. 575 (1924)
157. Mayer, O.B.:
Fall von Erythromelalgie.
Münch. med. Wschr. (1922)
158. Mayesima:
Ein durch die Förster'sche Operation erfolgreich behandelter
Fall von Erythromelalgie.
Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. Bs. 122, S. 81 (1913)
159. Mendel, K.:
DD Intermittierendes Hinken gegen Erythromelalgie.
Zentralbl. f. d. ges. Neurol. v. Psychiatr. Bd. 27, S. 95 (1922)
160. Metz, M.H.:
ETA treated with posterior pituitary extract: report of a case.
Circulation 1, 684 (1950)
161. Mihail, A.:
Contribution au traitement de l'erythromelalgie.
Bruxelles-Medical 20. Jan. 57, p. 100 - 102 (1957)
162. Miner, C.H.:
Two cases of ETA.
Tr. Luzerne Co. Med. Society, Wilkesbarre XIII, 129 (1905)
163. Mitchell, S.W.:
On a rare vasomotor neurosis of the extremities and the mala-
dies with it may be confounded.
Am J. med. Sci. 76, 17 - 53 (1878)

164. Mitchell, S.W.:
Clinical lectures on certain painful affections of the feet.
Philad. med. Times 3, 81 v. 113 (1872)
165. Mollen, G.A.:
Erythromelalgie.
Ref. Neurol. Zbl. S. 1386 (1912)
166. Morgan, J.E.:
Erythromelalgie.
Lancet 10 - 12 (1889)
167. Mühlbacher, W.:
Über Erythromelalgie und deren Behandlung.
Münch. Med. Wschr. II, 1242 (1935)
168. Müller, W.:
Grenzstrangausschaltung zur Behandlung der Erythromelalgie.
Z. Hautkr. 3, 350 - 357 (1947)
169. Mufson, I.:
Clinical observation in erythromelalgia and a method for its symptomatic relief.
Am. Heart J. 13, 483 (1937)
170. Mumford, P.B.:
A case of monolateral Erythromelalgia.
Brit. J. Dermatol. 41, 478 (1929)
171. Mutschnik:
Ein Fall von ETA.
Südruß. med. Wschr. 7, 495 (1894)
172. Navarro, J.C., B.E. Sas:
Über einen Fall von Erythromelalgie.
Arch. latino-amer. de pediatr. 19, 1035 (1925)

173. Neill:
Erythromelalgie.
West-Virginia med. J. (1908)
174. Nielsen, L.:
Erythromelalgie nach Suizidversuch.
Münch. med. Wschr. I, 736 u. 1038 (1928)
175. Nobécourt:
Syndromes de Maurice Raynaud et de Weir-Mitchell chez les
enfants.
Prog. med. Bd. 52 o. 165 (1924)
176. Nollen:
Erythromelalgie.
Nederl. Tijdschr. v. Geneesk S. 96 (1894)
177. Nordenfeldt, O.:
ETA och ergotamin.
Nordisk Medicin, Stockholm p. 1157 (1954)
178. Novea, R.:
Erythromelalgie anaesthetica und acroerythrosis paraesthetica
mit erythromelalgischen Krisen.
Ann. de neurol. et biol. Bd. 2, p. 171 (1921)
179. Ogai, S., M. Isobe:
Ein seltsamer Fall von Erythromelalgie.
Arch. jap. Chir. (Kyoto) 15, 195 - 202 (1938)
180. Oliveira, N.:
Erythromelalgia.
Rev. Bras. Med. 28, 267 (1971)
181. Oty, Esquerdo:
Erythromelalgie.
Revista de med. y chirurg. pract. (Madrid) Nr. 638 (1901)

182. Padilla, T.:

Der endokrine Faktor in der Pathogenese des Weir-Mitchell'schen
Symptomenkomplexes der Erythromelalgie.

Semana med. Tome 28 p. 117 (1921)

183. Paglinca, V.:

Su un caso di ETA o morbo di Weir-Mitchell.

Rassegna internazionale di Clinica e Terapia (Napoli)

p. 456 - 459 (1951)

184. Pajor:

Über Erythromelalgie.

Pester mediz.-chirurg. Presse 3 (1896)

185. Pepper, H.:

Primary erythromelalgia. Report of a patient treated with
methysergide maleate.

JAMA 203, 1066 - 1067 (1968)

186. Perzyna, T.:

Erythromelalgie.

Polski Przegląd Chirurgiczny Warschau p. 999 (1954)

187. Pezolli:

Ein Fall von Erythromelalgie.

Wien. Klin. Wschr. 53 (1896)

188. Prentiss:

Two cases of Erythromelalgia.

Transact of the association of the americ. physicans XII p.310
(1857)

189. Princi, P.:

Erythromelalgie di Weir-Mitchell.

Folia med. Bd. 8, S. 532 (1922)

190. Potain:
Asphyxie locale des extremités et erythromelalgie chez un
meme sujet.
Journ. de medic. et chirurg. pratique 10.I (1897)
191. Radonicic, K.:
Kombination von Erythromelalgie mit M. Raynaud.
Gas. f. inn. Med. Bd. 3, S. 12 (1914)
192. Ratschow, M.:
Die peripheren Durchblutungsstörungen.
5. Aufl. Th. Steinkopff, Dresden - Leipzig (1953)
193. Redding, K.:
Thrombocythemia as a cause of Erythromelalgia.
Arzn. Dermatol. 113, 468 - 471 (1977)
194. Reynolds, H.B.:
ETA with report of a case.
Occident. med. Times 1903 May
195. Richardson, A.T.:
Pain in the foot and heel.
Ann. Phys. Med. 5, 58 (1959)
196. Rolleston:
A case showing some of the features of ETA and Raynaud's
disease.
Lancet I, p. 781 (1898)
197. Rosati, T., G. Verga:
Postganglionectomy erythromelalgie unusual complication
of sympathetic surgery.
Friuli med. 10, 519 - 529 (1955)

198. Rosen:

Über Erythromelalgie.

Berl. klin. Wschr. 49, 1081 (1899)

199. Rudzki, Hornowski:

Erythromelalgie.

Ref. Zbl. ges. inn. Med. 1, 407 (1912)

200. Sachs:

ETA and allied diseases.

Journ. of nerv. and mental disease p. 377 (1899)

201. Saito, M.:

Über die chirurgische Behandlung der Erythromelalgie.

Münch. Med. Wschr. II, 1181 (1929)

202. Schenk:

Klinische Untersuchung des Nervensystems in einem Fall von ETA.

Wien. med. Presse 40 (1896)

203. Schirmacher, M.:

Zur Kenntnis der Erythromelalgie.

Arch. f. Psychiatr. u. Nervenheilk. Bd. 53, S. 1 (1914)

204. Schleicher, J.:

Zur Behandlung der Erythromelalgie.

Med. Klin. 1343 - 1346 (1949)

205. Schmidt:

Erythromelalgie.

Wien. Klin. Wschr. S. 162 (1902)

206. Schmierheld:

Ein Fall von Erythromelalgie.

Medezinskoje obosvenje 10 (1907)

207. Schütz, R.:
Erythromelalgie und Hautatrophie.
Derm. Z. G. 297 - 302 (1899)
208. Schwarz:
Ein Fall von ETA.
Ungar. mediz. Presse II, p. 23 (1897)
209. Sedatti, P., S. Teodori:
Considerations on a case of erythromelalgia.
Policlinico (Prat) 68, 45 - 50 (1961)
210. Seligmann:
Erythromelalgie.
Zbl. Hautkr. 21, 135 (1927)
211. Senator, G.:
Über Erythromelalgie.
Derm. Klin. Wschr. 29, 1127 - 1129 (1892)
212. Severino:
Un caso di ETA.
Gaz. degl. ospedale e delle cliniche XXVI, p. 1438 (1905)
213. Shaw, H.B.:
The morbid anatomy of ETA based upon the examination of
the amputated extremities of three cases.
Brit. med. J. I, p. 662 (1903)
214. Shen, J.K.:
Erythromelalgia. Report of seven cases three of which treated
by section of posterior nerve roots LV. SI.
Trans. far. east. Assoc. tro. Med. 2, 925 (1935)
215. Shields:
Erythromelalgie.
Cincinnati Lancet clinic Bs. 50, p. 608 (1903)

216. Silverman, J.I.:
Erythromelalgia of the extremities in a soldier.
Mil. Surgeon 105, 240 (1949)
217. Sindo, H.:
Pharmakodynamische Proben bei Erythromelalgie.
Jap. J. Dermat. Urol. 39, 72 (1936)
218. Smith, A.P.:
Erythromelalgia consequent to hemoplegia with report of
a case.
Med. J. a. Rec. 133, 581 - 585 (1931)
219. Smith, L.A., E.V. Allen:
Erythromelalgia of the extremities. A syndrome characterized
by redness heat and pain.
Am. Heart J. 16, 175 (1938)
220. Stalker:
Erythromelalgia treated with colloidal calcium.
Brit. med. J. 3287, 1261 (1923)
221. Staub:
Über Erythromelalgie.
Monatsh. f. prakt. Dermatol. XIX, S. 10 (1894)
222. Strauss:
Erythromelalgie.
Societ. med. des hop. (Seance du 26 Mars) (1880)
223. Sturge, A.:
Rare vasomotor. disturbance of leg.
Frans. of clin. soc. of London. Brit. med. J. (1897)

224. Strukelj, L.:
Posttraumatik angioneurosis and the erythromelalgia phenomenon.
Friuli. Med. 19, 593 - 605 (1964)
225. Studenikin, M., L. Skripkin:
On the problem of erythromelalgia in children.
Vop. Okhr. Materin Dets 6, 85 - 87 (1961)
226. Taniguchi:
A case of Erythromelalgia.
Gun Jgaku Kwai Zasshi Tokyo p. 166 (1899)
227. Taubert:
Erythromelalgie.
Dtsch. med. Wschr. 3 (1903)
228. Taufiljew:
Ein Fall von Erythromelalgie.
Med. obozr. 5159 (1901)
229. Telford, E.D., H.T. Simmons:
Erythromelalgia.
Brit. med. J. 2, 782 (1940)
230. Teodorescu, P.:
Ein Fall von Erythromelalgie.
Spital. 58, 527 - 531 (1938) Bukarest
231. Voorhees:
Erythromelalgie
JAMA 1. Juni (1907)
232. Vulpian:
Erythromelalgie.
Lecons sur l'appar. vasomoteur t. II, o. 623 , Paris (1873)

233. Weber, P.:
The significance of erythromelalgia in cases of intermittant
claudication of the lower extremities.
Lancet Vol. 203 p. 176 (1922)
234. Weber, P.:
Spurious Erythromelalgia.
Brit. J. of Dermat. Vol. 27, 6 (1915)
235. Weber:
Polycythaemia and erythromelalgia.
Brit. med. J. I, p. 1017 (1904)
236. Weimann:
Zwei Fälle von akuter Erythromelalgie.
Berl. Klin. Wschr. S. 1135 (1896)
237. Weiss:
Ein Fall von Erythromelalgie.
Wien. ärztl. Centralanz. (1893)
238. Wendel:
Erythromelalgia.
The medical Rekord II (1890)
239. Woodnut:
Philadelphia Neurological Society, Sitzung vom 28.IV. 1884
J. nerv. ment. diss. o. 627 (1884)
240. Zadek:
Erythromelalgie bei Polycythämia vera.
Berl. Klin. Wschr. Bs. 55, S. 1193 (1918)
241. Zamfir, D., E. Badesco, T. Ivanescu:
On two cases of erythromelalgia in the light of new
concepts on its etiopathogenesis and therapy.
Presse Med. 67, 1440 - 1441 (1959)

An dieser Stelle gilt mein besonderer Dank Herrn Professor Dr. Hopf für die Überlassung des Themas und die Ermöglichung dieser Arbeit sowie für die Unterstützung bei der Durchführung.

L E B E N S L A U F

Am 15. Juli 1952 wurde ich als viertes Kind des Zahnarztes Dr. med. dent. Aloys Süss und seiner Ehefrau, der Zahnärztin Dr. med. dent. Anneliese Süss, geb. Sandner in Rodalben/Pfalz geboren. Nach vier Jahren Volksschule besuchte ich das altsprachliche Gymnasium in Pirmasens und legte im Mai 1972 die Reifeprüfung ab. Im Wintersemester 1972/73 begann ich das Studium der Zahnmedizin an der Johannes Gutenberg Universität in Mainz. Im folgenden Semester nahm ich zusätzlich das Studium der Humanmedizin auf. Die ärztliche Vorprüfung legte ich im Sommer 1974 ab, ein Semester später die zahnärztliche Vorprüfung.

Nach Ablegen des II. Teils der ärztlichen Prüfung im Sommer 1977 begann ich das praktische Jahr an den Universitätskliniken in Mainz. Neben den Pflichtfächern Chirurgie (Chirurgische Klinik, Direktor: Prof. Dr. med. Kümmerle) und Innere Medizin (II. Medizinische Klinik, Direktor: Prof. Dr. med. Schölmerich) leistete ich vier Monate in der Neurologie (Neurologische Klinik, Direktor: Prof. Dr. med. Hopf) ab. Im Oktober 1978 bestand ich in Mainz die ärztliche Prüfung und erhielt anschliessend die Approbation als Arzt. Seit 1976 arbeite ich an einer Dissertation über Erythromelalgie an der Neurologischen Klinik in Mainz.

